FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

1038

Année 1962

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Anne-Marie LOCKHART née GUYOT

le 16 Octobre 1933 à Paris (7°)

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS DE 5 OBSERVATIONS D'ANEVRYSMES CONGENITAUX DU SINUS DE VALSALVA ET D'UN CAS DE FISTULE CARDIO-AORTIQUE ; REVUE DE 101 CAS RECENTS DE LA LITTERATURE.

Président : Mr. J. LENEGRE, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-V^e^

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Anne-Marie LOCKHART née GUYOT

le 16 Octobre 1933 à Paris (7°)

B. UNIV. BIBLIOTHÈQUE PARIS

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS DE 5 OBSERVATIONS D'ANEVRYSMES CONGENITAUX DU SINUS DE VALSALVA ET D'UN CAS DE FISTULE CARDIO-AORTIQUE ; REVUE DE 101 CAS RECENTS DE LA LITTERATURE.

Président : Mr. J. LENEGRE, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN . . . . . Léon BINET.
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . . . Jean VERNE
2e ASSESSEUR . . . . . Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.) / SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIÈVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.) / BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.) / DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cochin	LEGER (L.)
Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Pitié	CORDIER (G.)
Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Boucicaut	LENÈGRE (J.)
Broussais	SOULIÉ (P.)
Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cochin	BROUET (G.)
Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Lariboisière	SÈZE (S. de)
Pitié	DREYFUS (G.)
Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) BUSSER (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DERIOBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) COUCEROT (L.), m. conf. pr. s. ch. GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA(M.) m.conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)

	MM.
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.) LAPRESLE (J.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMFLINE (A), pr. s. ch. VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)

	MM.
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Secrétaire principal . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateur . . . . . Mlle DUMAITRE (P.)

Bibliothécaires . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Au Professeur JEAN LENEGRE

Professeur de clinique médicale
Médecin de l'hôpital Boucicaut
Officier de la Légion d'Honneur,

Il m'a fait l'insigne honneur d'accepter la présidence du jury devant lequel je soutiens cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de ma reconnaissance et de celle de mon mari qui, comme interne puis chef de clinique, a trouvé dans son service des conditions de travail incomparables.

Au Professeur JEAN LEMOINE

Professeur de clinique médicale,
Médecin de l'hôpital Boucicaut
Officier de la Légion d'Honneur,

Il m'a fait l'insigne honneur d'accepter la présidence du jury devant lequel je soutiens cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de ma reconnaissance et de celle de mon mari qui, comme interne puis chef de clinique, a trouvé dans son service des conditions de travail incomparables.

INTRODUCTION

La dénomination "Anévrysmes des sinus de Valsava" a été appliquée communément à un ensemble d'affections disparates.

Certaines sont acquises : anévrysmes syphilitiques habituellement volumineux et prolongés vers le haut sous la forme d'ectasie fusiforme de l'aorte ascendante (40-96); anévrysmes mycotiques souvent difficiles à différencier d'une poche congénitale surinfectée (36 - 49 obs.4 - 52 - 92 obs. 2 - 108 obs. 2 à 7); hématomes disséquants localisés (65 obs. 2).

D'autres liées à l'existence d'une faiblesse congénitale de la média aortique ont en commun un certain nombre de caractères : participation habituelle des 3 sinus, taille volumineuse, extension fréquente vers l'aorte ascendante jusqu'au tronc artériel brachiocéphalique, élargissement de l'anneau aortique responsable dans près de la moitié des cas d'insuffisance aortique. De telles lésions sont rencontrées fréquemment au cours de l'arachnodactylie (10 - 73 - 95 - 97 - 98 - 107), de la coarctation de l'isthme aortique (25 - 99) ou de médianécroses idiopathiques (110).

Les anévrysmes sacculaires, congénitaux, issus d'un seul sinus de Valsalva constituent une troisième variété dont l'intérêt a été renouvelé depuis les premiers succès chirurgicaux de Sugiura (101) en 1956 et de Morrow (72) en 1957.

C'est à cette dernière variété qu'est consacré le présent travail qui repose sur 6 observations recueillies à la clinique médicale de l'hôpital Boucicaut au cours des dernières années et sur l'étude de 101 cas publiés dans la littérature médicale récente.

La dénomination "névrapraxies des signes de l'écrit" a été proposée récemment à un ensemble d'affections disparates.

CHAPITRE I

OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION N° 1 - SIM..., Jeanne-Marie, 8 ans.

- Cardiopathie découverte fortuitement à 6 mois, confirmée à 3 ans, et toujours bien tolérée. Absence de signes fonctionnels; ni cyanose, ni hippocratisme.

- Examen :

. mongolienne dont le niveau mental est celui d'une enfant de 4 ans.

. Examen du coeur : souffle continu maximum dans la région sous-claviculaire et à l'extrémité interne du 2ème espace intercostal gauche, à renforcement protodiastolique, tunnellaire, peu intense (2 à 3/10).

. Absence de signes d'insuffisance cardiaque.

- E.C.G. : hypertrophie biventriculaire.

- Radiographie : légère augmentation de la masse cardiaque avec débord droit modéré et alignement de l'arc moyen gauche. Augmentation de la vascularisation pulmonaire.

- Cathétérisme droit :

. forte artérialisation du sang de l'artère pulmonaire.
. enrichissement de 0,9 vol. non significatif de la V.C.S. à l'O.D.
. pressions droites et capillaire pulmonaire normales.
. pas de franchissement du canal artériel.

Au terme de ces examens, le diagnostic de canal artériel es

posé; celui de C.I.A. associé ne peut être ni écarté à coup sûr, ni affirmé. Le principe d'une intervention sous hypothermie modérée est adoptée.

L'intervention a lieu 5 mois plus tard : (Professeur Agrégé Dubost)

- résection d'un canal artériel gros et court
- découverte et fermeture d'une fistule aorto-atriale droite, véritable diverticule venant de la racine de l'aorte, cheminant dans la paroi auriculaire, s'ouvrant au sommet d'un petit cône saillant dans l'oreillette.

Suites opératoires simples: l'enfant sort au 12ème jour.

- l'auscultation cardiaque est normale
- l'hypervascularisation pulmonaire a disparu.

En résumé : fistule aorto-atriale droite, associée à la persistance du canal artériel; excellente tolérance; guérison par intervention sous hypothermie.

OBSERVATION N° 2 - RIG..., Jacqueline, 26 ans.

(déjà publiée par BOCCARA /6/).

Jeune femme bien portante jusqu'au mois de Mai 1958, ayant mené à terme 2 grossesses normales; aucun antécédent cardiaque connu.

Histoire de la maladie:

Début brutal au mois de mai 1958 alors que la malade est enceinte de 5 mois, par une sensation de "craquement" rétro-sternal non douloureux, associée à des palpitations très rapides. Durant la fin de la journée et la nuit suivante, Madame RIG... se sent bien et vaque normalement à ses occupations.

24 heures après le début, l'apparition de dyspnée d'effort, d'orthopnée et d'hépatalgie entraine l'hospitalisation dans le service du Docteur Siguier où l'on constate un souffle diastolique intense, maximum au 3ème espace intercostal gauche, un souffle systolique maximum au foyer tricuspidien et à la pointe, un syndrome périphérique d'insuffisance aortique (T.A. à 11/4), une hypertrophie ventriculaire gauche à la radioscopie et sur l'électrocardiogramme.

Après un mois de traitement (correction de l'anémie ferriprive gravidique, digitaline, régime sans sel), l'insuffisance cardiaque est imparfaitement réduite. Une nouvelle poussée faisant suite à l'accouchement prématuré d'un enfant non viable survient en Août 1958.

Examen à l'admission dans le service, le 6 Septembre 1958, (soit 3 mois ½ après le début):

. insuffisance cardiaque globale à très forte prédominance droite:
  - foie débordant de 4 travers de doigt, de consistance ferme, animé d'expansion systolique.
  - reflux hépato-jugulaire net.
  - oedème important des membres inférieurs (la malade pèse 9 kg de plus que son poids normal).
  - ascite importante.
  - pression veineuse : 19 cm d'eau, montant à 24 cm après compression hépatique.
  - orthopnée mais poumons et plèvres cliniquement normaux.

Examen du coeur :

- ébranlement en masse de la paroi thoracique gauche à chaque systole.
- frémissement continu peu intense perçu au-devant de la partie basse du sternum.
- souffle continu à renforcement télésystolique et protodiastolique, très intense (7/10), maximum à l'extrémité interne du 3ème espace

9 kg de plus que son poids normal).

intercostal gauche plutôt en jet de vapeur que tunnellaire, irradiant en rayons de roue à la xiphoïde où la composante systolique subit un renforcement inspiratoire modéré, à la pointe et dans la région interscapulo-vertébrale, aux foyers aortique et pulmonaire où l'aspect est celui d'un double souffle, d'intensité faible (1/10).

- galop présystolique xiphoïdien.
- deuxième bruit pulmonaire augmenté, palpable; 2ème bruit aortique normal.
- à l'écran augmentation nette du volume cardiaque portant sur toutes les cavités et augmentation considérable des A.P. proximales et de la vascularisation pulmonaire.
- enfin, existe le syndrome périphérique d'une insuffisance aortique importante (T.A. : 13/5).

L'électrocardiogramme : hypertrophie biauriculaire et hypertrophie ventriculaire droite.

Le cathétérisme est fait au 4ème jour d'hospitalisation avant réduction de l'insuffisance cardiaque:
shunt G→D à l'étage auriculaire, augmentation des pressions droites et capillaire pulmonaire, absence de trajets anormaux, existence dans l'O.D. d'une grande onde V pathologique.

Evolution :

Le diagnostic d'anévrysme du sinus de Valsalva rompu dans l'oreillette droite ayant été posé, la malade est préparée à l'intervention chirurgicale par l'association de régime désodé, de chlorothiazide (une cure hebdomadaire de 4 jours à la dose de 2 g/24 h), et de digitaline.

Il en résulte une amélioration substantielle traduite par la perte de 6 kg en 3 semaines de traitement.

Intervention le 29.9.58 (Professeur Agrégé Dubost)

Circulation extracorporelle et arrêt cardiaque par clampage aortique. On peut ainsi repérer dans l'oreillette une poche anévrysmale à parois minces, rompue à sa base, tout près de la paroi auriculaire implantée juste au dessus de l'anneau tricuspidien. L'anévrysme est réséqué et l'orifice suturé. Le déclampage aortique montre que la suture est étanche. Le coeur repart normalement, la T.A. est alors de 12/8. Malheureusement, la malade meurt au bout de quelques heures d'hémorragies profuses par incoagulabilité sanguine (fibrinolyse aiguë ?).

L'autopsie met en évidence les stigmates viscéraux de l'insuffisance cardiaque et du syndrome hémorragique terminal.

L'étude du coeur et de l'aorte mérite d'être détaillée:

- O.D. non hypertrophiée.
  - . petite C.I.A. non fonctionnelle
  - . l'orifice de l'anévrysme suturé siège juste au-dessus de l'extrémité antérieure de la valve septale tricuspidienne dont un point de suture intéresse l'implantation.
- V.D. non dilaté, à parois normales.
- tricuspide normale
- O.G. non dilatée, normale.
- V.G. discrètement hypertrophié.
- orifice mitral normal.
- orifice aortique non dilaté. Pas d'anomalies valvulaires mais les 3 sinus paraissent anormalement profonds. L'orifice suturé siège à la partie déclive du sinus droit.
- le calibre de l'aorte sus-sigmoïdienne est normal. Il n'y a pas d'athérôme.

L'examen histologique du sac réséqué lors de l'intervention montre qu'il est fait d'une lame collagène pâle et peu chromatique, ne contenant que de rares éléments cellulaires conjonctifs fusiformes ou étoilés, sans aucun élément inflammatoire, bordée d'une lame endothéliale discontinue.

En résumé :

- Anévrysme du sinus de Valsalva interne, saillant dans l'O.D. où siège la rupture.
- Histoire clinique caractéristique associant :
  - . un syndrome de rupture,
  - . une insuffisance cardiaque globale
  - . un souffle continu bas situé,
  - . une insuffisance aortique.

- Mort de complication à la C.E.C. alors que le résultat immédiat était excellent : suture étanche, disparition d' I.A.

OBSERVATION N° 3 - Madame PAS..., Germaine, 35 ans.
(observation déjà publiée / 6 - 26 - 74 /).

Femme âgée de 35 ans, régulièrement suivie : jamais de souffle, T.A. normale (12/8),coeur et artères pulmonaires normaux sur un cliché fait en 1953.

Début brutal , le 10 Avril 1957 :
Palpitations pénibles, douleur dorsale haute comparée à une brûlure ou à une déchirure, gène respiratoire sans toux ni expectoration apparaissent au repos et persistent pendant 24 heures.

48 heures après le début, son médecin habituel entend un souffle continu et conseille l'hospitalisation dans un service de cardiologie.

L'examen met en évidence une insuffisance cardiaque globale :
- . dyspnée permanente
- . râles crépitants aux 2 bases
- . hépatomégalie débordant les côtes de 3 travers de doigt

- jugulaires turgescentes non pulsatiles
- absence d'oedème malléolaire

Examen du coeur :

- tachycardie régulière entre 110 et 130.
- frémissement maximum au 4ème espace intercostal gauche, perçu aux deux temps
- déplacement en dehors de la pointe qui bat dans le cinquième espace sur la ligne axillaire antérieure
- souffle continu, intense, grondant, maximum dans le 4ème E.I.G. en dedans de la pointe, irradiant dans toutes les directions jusqu'au manubrium sternal, à la clavicule gauche à la ligne médioclaviculaire et légèrement dans le dos.
- enfin existe le syndrome périphérique d'une insuffisance aortique majeure (T.A. 10/4).
- E.C.G. sensiblement normal.
- sur les radiographies : augmentation globale du volume cardiaque , artères pulmonaires normales, léger flou d'oedème pulmonaire.

Le diagnostic de rupture d'anévrysme du sinus de Valsave est confirmé par le cathétérisme droit : double enrichissement auriculaire et ventriculaire, traduisant un shunt G D important, augmentation des pressions droites, artérielle et capillaire pulmonaires, absence de trajet anormal.

L'angiocardiographie confirme l'existence d'une shunt G D en montrant la réopacification des cavités droites mais ne montre pas la fistule.

Après 3 semaines de traitement l'insuffisance cardiaque est partiellement réduite et la patiente rentre chez elle soumise à un traitement d'entretien malgré lequel un mois plus tard, soit 7 semaines après le début survient une récidive.

Hospitalisation dans le service : L'insuffisance cardiaque est manifeste, surtout droite : dyspnée modérée et poumons clairs à l'écran contrastent avec les signes d'insuffisance droite :

- hépatomégalie à 4 travers de doigt, douloureuse avec expansion systolique.
- reflux hépato-jugulaire durable
- discret oedème malléolaire
- pression veineuse à 16 cm d'eau

Les autres données d'examen sont inchangées. Seules les A.P. paraissent avoir légèrement augmenté de volume.

Le 17 Juin 1957, la malade est opérée sous C.E.C. avec arrêt cardiaque par le citrate de potassium (Professeur Agrégé Dubost).

L'intervention met en évidence un anévrysme en doigt de gant, de la taille de la dernière phalange du 5ème doigt, naissant de la cloison inter-auriculaire, juste au-dessus de l'anneau tricuspidien, rompu à son extrémité inférieure. L'anévrysme est réséqué et l'orifice suturé. Dès la reprise des battements cardiaques, la T.A. est redevenue normale à 11/8.

Cette malade est suivie régulièrement depuis l'intervention; elle est complètement guérie, n'ayant plus ni décompensation cardiaque ni insuffisance aortique, ni souffle, ni cardiomégalie. Cet excellent résultat se maintient depuis 3 ans ½.

En résumé :

- rupture d'anévrysme du sinus de Valsalva dans l'O.D.
- Histoire clinique caractéristique associant :
  - le syndrome de rupture,
  - l'insuffisance cardiaque globale sévère avec signes d'insuffisance tricuspidienne
  - l'insuffisance aortique
  - le souffle continu bas situé
- Guérison chirurgicale.

OBSERVATION N° 4 - BER... Raymond, 32 ans.

Monsieur BER... est admis dans le service pour insuffisance cardiaque globale le 17 Mai 1960.

Le début de la maladie est difficile à faire préciser en raison d'antécédents cardiaques.

- à 21 ans lors d'une visite de démobilisation, découverte d'un "souffle systolique léger".
- à 23 ans, un "souffle systolique important" signalé à l'occasion d'une visite prénuptiale.
- à 28 ans, découverte d'une hypertension artérielle (systolique 200 mm. de Hg). Le malade est alors fortement obèse (100 kg, 170 cm).
- à 30 ans, apparition de dyspnée d'effort. L'examen pratiqué fait évoquer le diagnostic de communication interventriculaire en raison de l'existence d'un souffle systolique d'intensité moyenne 5/10 irradiant en rayons de roue, d'une hypertrophie biventriculaire à la radioscopie associée à une augmentation de la vascularisation pulmonaire. T.A. 17/7; électrocardiogramme sensiblement normal.
- à 32 ans (fin de l'année 1959), pendant 2 à 3 semaines crises d'oppression avec sensation simultanée de striction thoracique, non liées à l'effort, durant plusieurs heures. Il n'y a pas de douleur vraie.
- 4 mois plus tard (Avril 1960), une quinzaine de jours après une angine fébrile traitée par la tétracycline et guérie en quelques jours, installation de dyspnée permanente, sans crises paroxystiques, sans toux ni expectoration; un mois plus tard, apparition d'oedème bimalléolaire.

L'hospitalisation dans le service est alors décidée.

Examen :

- Il existe les signes de l'insuffisance cardiaque globale:

- hépatomégalie débordant de 3 travers de doigt
- reflux hépato-jugulaire
- vitesse circulatoire (bras-langue au déhydrocholate de soude): 40 sec.
- dyspnée permanente et orthopnée,
- épanchement pleural gauche.

- Examen du coeur :
  - choc de pointe non perçu
  - pas de frémissement
  - ventricule droit palpable au creux épigastrique
  - double souffle maximum à l'extrémité interne du 4ème E.I.G. La composante systolique du souffle atteint à cet endroit 5/10 et irradie en diminuant d'intensité à droite du sternum vers la pointe et l'aisselle; le souffle diastolique atteint 4/10 et diminue pendant l'inspiration.
  - galop protodiastolique
  - syndrome périphérique d'insuffisance aortique majeure : T.A. 17/2,5

- La radioscopie et la radiographie mettent en évidence l'augmentation considérable du volume cardiaque par hypertrophie des 4 cavités. Les artères pulmonaires sont nettement augmentées de volume et peut être expansives.

- L'E.C.G. suggère l'existence d'hypertrophie auriculaire droite et d'hypertrophie biventriculaire. Le reste de l'examen n'apporte aucun élément supplémentaire en dehors d'une forte obésité.

Au terme de ce bilan, deux diagnostics sont évoqués. En premier lieu celui d'une C.I.V. compliquée d'I.A. d'apparition récente, en second lieu celui d'anévrysme du sinus de Valsava rompu dans les cavités cardiaques droites.

Le cathétérisme des cavités droites ne montre pas de trajets anormaux de la sonde, affirme un shunt G→D à l'étage auriculaire,

et met en évidence une hypertension artérielle pulmonaire modérée et une hypertension capillaire pulmonaire.

On décide de compléter l'examen par un cathétérisme aortique rétrograde. Ceci permet d'engager la sonde depuis la racine de l'aorte dans le V.D., fait confirmé par la prise des pressions, le prélèvement sanguin et l'enregistrement d'une courbe de retrait. Une angiographie sélective est effectuée dans le même temps. On peut ainsi à partir d'une injection faite dans l'aorte sus-sigmoïdienne obtenir l'opacification de l'O.D., du V.D. et de l'A.P. dès le premier cliché de la série.

L'intervention (Docteur Ph. Blondeau) a lieu le 18 Juillet 1960, sous C.E.C. associée à une hypothermie profonde (15°C.) :
" Gros coeur; thrill sur l'oreillette droite. Le toucher intracardiaque confirme l'existence d'un sac anévrysmal gros comme une petite prune perforé à son sommet. La fuite est très importante et entraine une hypertension pulsatile dans l'O.D.

Le sac anévrysmal siège à l'endroit habituel au ras de l'anneau tricuspidien. Il est incisé en bivalve à partir de sa perforation qui mesure environ 4 mms de diamètre. L'orifice aortique de l'anévrysme est exploré. Du diamètre d'un pouce, il est limité par l'anneau aortique en bas, en haut par la paroi aortique elle-même.

A travers l'orifice une sigmoïde normale est visible. L'orifice est suturé par 4 points en U puis les 2 valves du sac sont rabattues pour constituer un plan de renforcement.

.....En fin d'intervention, le coeur bat normalement. Le thrill a complètement disparu. La pression diastolique dans l'aorte est remontée de 40 mm à 100 mm de Hg....."

Dans les jours suivant l'intervention, de petits signes d'insuffisance cardiaque globale s'installent en même temps qu'un flutter auriculaire. Il est apparu un bloc complet de la branche droite.

Le syndrome clinique d'insuffisance aortique a disparu : la T.A. est de 14,5/8.

Après quelques jours de digitaline, le rythme sinusal réapparait, démasquant une hypertrophie auriculaire gauche nette.

3 semaines après l'intervention, le patient sort en excellent état. Il conserve seulement un léger souffle systolique apexien sans irradiations.

Il est revu à la consultation au début de février 1961, soit 6 mois ½ après l'intervention. Il ne se plaint de rien, n'a aucune insuffisance cardiaque. La T.A. est normale. Il persiste comme anomalies :

- cliniquement un S.S. maximum au 3ème E.I.G. irradiant peu, d'intensité moyenne, 3/10;
- à l'E.C.G. une H.A.G. nette et un B.B.D. complet;
- à la radio, une très discrète augmentation de la masse cardiaque.

On ne peut donc exclure formellement l'existence d'une C.I.V. d'autant plus que celle-ci avait déjà été soupçonnée avant la rupture de l'anévrysme. L'excellente tolérance actuelle fait repousser à plus tard un nouveau cathétérisme des cavités droites.

<u>Conclusion</u> :

- Anévrysme rompu du sinus de Valsava, traduit par l'installation brusque d'insuffisance cardiaque globale chez un homme de 32 ans, porteur d'un souffle systolique isolé anciennement connu.
- Diagnostic clinique vraisemblable (double souffle, insuffisance aortique majeure), confirmé par les examens complémentaires.
- Guérison chirurgicale.

OBSERVATION N° 5 - LES... Michel

Homme de 32 ans, admis dans le service le 7 Juin 1960.

- à 20 ans, souffle cardiaque et hypertension artérielle (max.18) découverts à l'occasion d'un examen systématique.
- asymptomatique jusqu'au mois d'avril 1960
- à partir du 11 Avril et pendant 3 semaines, étouffements nocturnes avec expectoration striée de sang. Ces troubles disparaissent avec le traitement.

Examen à l'admission :
- aucun trouble fonctionnel
- examen du coeur :
    . pointe palpée dans le 5ème E.I.G., 2 cms en dehors de la ligne médio-claviculaire
    . ventricule droit palpable au creux épigastrique
    . frémissement perçu aux deux temps sur une zone étendue allant de la pointe à la xiphoïde
    . double souffle
        - d'intensité égale (7/10) dans la systole et la diastole maximum au 4ème E.I.G. au ras du sternum
        - irradiant dans l'aisselle et au-delà de la xiphoïde
    . premier et deuxième bruits normaux aux divers foyers.
- syndrome périphérique d'insuffisance aortique net : danse des artères, signes de la manchette, pouls capillaire.
- T.A. : $15\frac{1}{2}$ - $5\frac{1}{2}$
- aucun signe d'insuffisance cardiaque, quoique la pression veineuse soit élevée : 18 cms d'eau.

Examens complémentaires:
- Electrocardiogramme:
    . rythme sinusal à 120
    . hypertrophie auriculaire gauche
    . hypertrophie ventriculaire gauche

Homme de 34 ans, admis dans le service le 7 Juin 1964.

- à 20 ans, scoliose cervicale et hypercyphose arrondie (Maladie de Scheuermann) à l'occasion d'un examen systématique.
- asymptomatique jusqu'au mois d'Avril 1964
- à partir du 21 Avril et pendant 3 semaines, douleurs nocturnes avec oppression stable la nuit. Cet insomnie disparaissant avec la position assise.

- aucun trouble sensitivo-moteur
- aucun trouble sphinctérien

. pointe pariétale dans le 5ème E.I.C., 2 cms en dehors de la ligne médio-claviculaire

. refoulement partiel des deux temps sur une grande partie de la pointe à la xiphoïde

- d'intensité égale (7/10) dans la systole et la diastole au 4ème M.I.G. au lieu du sternum

- fièvre oscillante, quelque 38 cms l'soir.

. bloc de branche incomplet droit.

- Radiographie et Radioscopie :
  . augmentation modérée du volume cardiaque
  . hypertrophie ventriculaire gauche modérée
  . artères pulmonaires augmentées de volume

- Cathétérisme des cavités droites :
  . forte hypertension capillaire pulmonaire. Augmentation de la pression auriculaire droite et de la pression télédiastolique du ventricule droit.
  . enrichissement en oxygène dès la chambre de remplissage du ventricule droit.
  . index cardiaque normal. Shunt G $\longrightarrow$ D très important.

- Cathétérisme aortique rétrograde par voie fémorale (technique de Sedlinger) et aortographie sélective.
  . la sonde s'engage dans le ventricule droit à partir de la racine de l'aorte. Passage confirmé par l'enregistrement d'une courbe de retrait sur laquelle la pression aortique succède directement à celle du V.D.
  . Ceci permet une première angiographie dans le V.D. qui met en évidence un reflux dans l'oreillette droite par insuffisance tricuspidienne.
  . une deuxième injection est faite dans l'aorte sus-sigmoïdienne dont les contours sont normaux : opacification de l'infundibulum du ventricule droit et de l'artère pulmonaire, petite image diverticulaire appendue au sinus droit, pas de reflux dans le ventricule gauche, sténose isthmique peu serrée.

Le diagnostic d'anévrysme du sinus de Valsalva rompu vraisemblablement dans la chambre de chasse du ventricule droit, est porté et le malade est opéré le 25 Juillet 1960.

- Etat [illegible]

. augmentation modérée du volume circulant

. artère pulmonaire normale de volume

- [illegible] des cavités droites :

. forte hypertrophie ventriculaire droite, augmentation de la

. cavité ventriculaire droite [illegible]

. index cardiaque normal. Débit [illegible] très important.

[illegible] à prime naissance par [illegible]

[illegible] s'engage dans le ventricule droit à partir de la
racine de l'aorte. Passage confirmé par l'enregistrement
[illegible]

[illegible] au relief dans l'hypothèse [illegible]
hypothèses.

Compte-rendu opératoire (Docteur Ph. Blondeau).

- thrill sur l'oreillette et le ventricule droits.
- perception du sac anévrysmal par le toucher intra-auriculaire droit
- mise en route d'une C.E.C. avec hypothermie profonde (12°C) permettant l'arrêt circulatoire pendant 28 minutes.
- auriculotomie droite. Le sac long de plusieurs centimètres est implanté à la partie antérieure et basse du septum auriculaire et perforé à son sommet. Ouverture du sac en bivalve exposant le collet aortique du sac qui admet le pouce. Suture par des points séparés du collet renforcée par les deux lambeaux du sac suturés à la soie.
- suture étanche après déclampage aortique.
- défibrillation par choc électrique à 33° suivie de restauration du rythme sinusal.

Suites opératoires simples:

- flutter auriculaire post-opératoire. Restauration du rythme sinusal par la digitaline en quelques jours.
- trois semaines après l'intervention, malade en excellent état, aucun souffle à l'auscultation, T.A. 15½ - 8, E.C.G. peu modifié par rapport au tracé initial, masse cardiaque diminuée sur les radiographies.

En résumé :

- Insuffisance cardiaque d'installation subite chez un homme de 32 ans, partiellement réductible (persistance de stigmates hémodynamiques d'insuffisance cardiaque, malgré la guérison clinique).
- Découverte à cette occasion d'un anévrysme du sinus de Valsalva dont les examens pré-opératoires permettent de localiser la rupture au V.D. alors qu'il est en réalité rompu dans l'O.D.
- Coarctation aortique latente associée
- Opération. Guérison.

OBSERVATION N° 6 - DE MES... Guillaume, 62 ans.

Déjà publiée in "contribution à l'étude des blocs de branche", J. Lenègre, chapitre "bloc de branche bilatéral", observation 213.

A 62 ans, 2 syncopes brèves à l'emporte-pièce font découvrir chez ce patient n'ayant aucun antécédent pathologique, un double souffle du foyer aortique avec prédominance nette de la composante diastolique du souffle qui atteint 3/10.

Il n'y a pas d'insuffisance cardiaque, les pouls sont perçus aux 4 membres, la T.A. est à 17/8.

A la radioscopie la silhouette cardiaque est normale. L'aorte est peut être discrètement augmentée.

L'électrocardiogramme met en évidence un bloc complet de branche droite:

. durée de QRS : 0,15 sec.
. déflexion intrinsecoïde apparaissant au bout de 0,09 sec(V_1)
. " " " en 0,045 sec. en V_6.
. espace PR normal 0,16 pour un R.S. à 80.

L'hypothèse d'une syphilis cardioaortique est écartée par l'absence d'antécédents et les réactions sérologiques négatives (BW, Kline, Meinicke et Test de Nelson).

De 62 à 64 ans, le malade reçoit chaque jour de l'éphédrine et va bien. 6 mois après le premier examen, les données clinique, radiologique et électrique sont inchangées.

A 64 ans (18 mois après le premier examen), Mr. De Mes... est examiné à nouveau en raison de la survenue de 5 syncopes en 48 heures, contemporaines d'une pneumopathie aiguë banale. Le rythme car-

diaque est à 44 avec des périodes d'accélération à 80. Pendant 2 jours, les accidents paroxystiques d'Adams-Stokes disparaissent sous l'influence de fortes doses d'éphédrine. Mais l'amélioration est passagère et le 3ème jour s'installe un état de mal avec syncopes et convulsions incessantes. L'E.C.G. montre l'alternance de périodes de B.A.V. complet avec retard gauche et de conduction sinusale avec B.B.D.complet.

Cet état est amélioré par les perfusions de noradrénaline, l'éphédrine, l'atropine et les barbituriques qui espacent rapidement les accidents paroxystiques.

Un nouvel E.C.G. montre l'aspect typique d'un bloc de branche bilatéral : rythme sinusal avec par moments P.R. normal et B.B.D. complet, par moments P.R. long (0,24 sec.) suivi d'un B.B.G. complet.

Après 15 jours de traitement, et des perfusions de lactate de sodium, le rythme redevient sinusal avec P.R. stable et B.B.D. complet.

L'amélioration est passagère et après quelques jours survient la récidive des accidents paroxystiques liée à la réapparition du bloc auriculo-ventriculaire complet avec par moments aspect de bloc droit, par moments aspect de bloc gauche. La mort survient au bout de quelques jours.

L'autopsie est effectuée 10 heures après la mort (Professeur J. Lenègre).

- poids du coeur : 400 g.
- l'O.G. est dilatée, non hypertrophiée,
- le V.G. est dilaté, à peine hypertrophié.
- le V.D. est dilaté et hypertrophié,
- l'O.D. est dilatée, non hypertrophiée.
- l'orifice aortique est de calibre normal; les valves sigmoïdes sont anormales, surtout la sigmoïde droite, épaissie,

boursouflée, discrètement calcifiée. Il existe une symphyse commissurale entre les cuspides droite et postérieure, longue d'environ 15 mms. Ces lésions sont difficiles à interpréter mais pourraient évoquer une valvulite rhumatismale.

- Au fond du sinus coronaire droit s'ouvre un orifice arrondi, dont la surface est de l'ordre d'un $\frac{1}{2}$ cm^2, menant à une cavité qui plonge dans la partie haute du septum musculaire en avant du septum membraneux. Le fond de cet anévrysme "en doigt de gant" apparait d'une part, comme une saillie longue de 12 mms, large de 5, épaisse de 2, sous l'endocarde de la face droite du septum inter-auriculaire, juste à la partie antéro-inférieure du septum fibreux, au ras de l'extrémité antérieure de la valve septale de la tricuspide, s'engageant dans la commissure tricuspidienne adjacente, d'aspect hémorragique ou blanchâtre selon les endroits; d'autre part, dans l'infundibulum aortique, au devant du septum fibreux. Il n'existe pas de perforation.
- Il n'y a aucune lésion congénitale associée.
- L'aorte initiale est par ailleurs normale ainsi que les orifices des coronaires droite et gauche.

L'examen histologique montre que le fond de l'anévrysme siège au contact de la bifurcation du faisceau de His et est entouré de lésions hémorragiques et inflammatoires infiltrant le septum. Le noeud d'Aschof-Tawara est intact; le faisceau de His est détruit à environ 50 %. Aussitôt après le départ de quelques filets postérieurs de la branche gauche, la bifurcation du faisceau de His est totalement détruite par des lésions inflammatoires et scléreuses qui anéantissent l'origine de la branche droite et celle des filets moyens et antérieurs de la branche gauche.

En conclusion il s'agit d'un anévrysme du sinus de Valsalva droit à trajet uniquement intra-mural, dans l'épaisseur du septum, ayant sectionné la bifurcation et l'origine des deux branches du

L'urée irritante est par ordinary mercle ainsi que les uri-
ïnes des communes droite et gauche.

faisceau de His. La nature congénitale est la plus probable puisque ni l'examen macroscopique, ni l'examen histologique ne montrent les stigmates d'une cardiopathie syphilitique, rhumatismale, d'un rétrécissement aortique calcifié courant ou d'une endocardite bactérienne guérie.

En résumé :

Insuffisance aortique discrète, bloc complet de la branche droite puis syndrome d'Adams-Stokes par destruction bilatérale des deux branches du faisceau de His près de leur origine.

Ces lésions peuvent être rattachées à un anévrysme sacculaire du sinus de Valsalva droit, creusé dans la partie haute du septum interventriculaire, très probablement congénital.

CHAPITRE II

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'étude anatomique porte sur 91 observations dont 6 personnelles et 85 publiées dans la littérature depuis 1944. La qualité des documents utilisés est variable : 69 proviennent d'autopsies au cours desquelles les lésions ne sont pas toujours décrites et reproduites avec la précision souhaitable; 23 sont des documents purement opératoires qui introduisent une cause d'erreur ou d'imprécision dans le repérage du sinus aortique intéressé.

Ces 91 observations peuvent être divisées en 79 cas qui totalisent 81 anévrysmes (deux malades sont porteurs d'anévrysmes de deux sinus (35 Obs. 2 -43) et 14 fistules aorto-cardiaques (un malade est porteur des deux types de lésions (105).

I - ANEVRYSMES DU SINUS DE VALSAVA

a - Origine

Ils naissent le plus souvent du sinus (coronaire) droit (53 cas) plus rarement du sinus postérieur (non coronaire). (14 cas) ou du sinus (coronaire) gauche (3 cas). Dans 4 cas, l'anévrysme nait de sinus fusionnés dans une bicuspidie; dans 7 cas,le sinus d'origine n'est pas précisé (6 documents opératoires dont les observations personnelles n° 3, 4 et 5).

b - Le collet

Le collet du sac est, par définition, situé entre le plan des sigmoïdes aortiques en bas et celui passant par les ostia des coronaires en haut. Cet orifice plus ou moins régulièrement arrondi est de diamètre variable allant de 6 mms -58 - 67) à 20 ou 25 mms (92 - 106); ses bords sont toujours lisses et réguliers.

c - Le sac

Le sac, véritable évagination du sinus de Valsalva peut être libre sur toute sa longueur (type I) ou enchassé dans une paroi cardiaque (type II).

Les anévrysmes du type I sont les plus nombreux (64 cas). Le sac est libre à l'intérieur d'une cavité cardiaque dans laquelle il apparait comme un "doigt de gant" appendu à une paroi. Dans un seul cas (41) il est situé à l'extérieur du coeur sur le toit de l'oreillette gauche, en arrière de l'artère pulmonaire. L'origine de ces anévrysmes et la direction dans laquelle ils se développent sont consignés dans le tableau nº 1:

Sinus d'origine	Nombre de cas	Evolution			
		vers le V.D.	vers l'O.D.	Vers la base du coeur	imprécisée
D	42	30	9		3
P	12		12		
G	1			1	
D + P	2		2		
?	7		5		2

TABLEAU Nº 1
Anatomie des anévrysmes du type I

Les sacs évoluant en direction de l'oreillette droite font issue dans celle-ci à la partie antérieure et basse du septum interauriculaire au-dessus de la valve septale ou de la commissure antérieure de la tricuspide. Ils peuvent être prolabés dans l'orifice

Le sac, [illegible] (type I) ou inclus [illegible] (type II).

Les anévrysmes du type I sont les plus nombreux [illegible]. Le sac est libre à l'intérieur d'une cavité [illegible] dans laquelle il apparaît comme un "doigt de gant" [illegible] ([illegible]) il est situé à l'extérieur du coeur sur le toit de l'oreillette [illegible]. L'origine de ces anévrysmes et la direction [illegible] ils se développent sont consignés dans le tableau n° 1 :

auriculo-ventriculaire, s'insinuer dans la commissure ou déformer la valve septale de la tricuspide mais habituellement ils restent dans la cavité de l'oreillette.

Les sacs évoluant vers le ventricule droit sont implantés sur la partie haute du septum inter-ventriculaire dans l'angle que forment la crête supraventriculaire et le plancher des sigmoïdes. Ils pourraient quand ils sont longs venir s'enclaver dans la valve pulmonaire (115). Les dimensions de la poche varient selon les observations de 6 à 15 mm pour le diamètre, de 10 à 60 mms pour la longueur. La paroi est mince, translucide, tapissée sur les deux faces d'endothélium qui est en continuité avec ceux de l'aorte et de la cavité intéressée.

Le sac peut être déformé par des diverticules souvent multiples (75 - 84) et de taille importante (84).

Les anévrysmes du type II sont plus rares (17 cas)

Le sac est enchassé en plein myocarde, le plus souvent (12 cas) dans la partie musculaire du septum inter-ventriculaire en avant de la portion fibreuse, plus rarement dans le septum inter-auriculaire (4 cas), exceptionnellement dans la paroi libre du ventricule.gauche (1 cas).

La poche est de taille variable : tantôt elle est petite et n'apparait pas dans les cavités cardiaques; tantôt elle est plus importante, allant de celle d'une amande (18) à celle d'une balle de golf (78 Obs.2) et peut alors bomber sous l'endocarde d'une ou des deux oreillettes, d'un ou des deux ventricules ou bien d'une oreillette et d'un ventricule. Dans ces cas, l'anévrysme peut entrainer une sténose infundibulaire (18-106), déformer l'anneau tricuspidien (78 obs.1) ou mitral (60).

Les données anatomiques concernant les anévrysmes du type II sont consignées dans le tableau n° 2.

Le regroupement des faits consignés dans les tableaux n° 1 et n° 2 fait apparaître que les 13 anévrysmes du sinus postérieur évoluent vers l'oreillette droite ou le septum interauriculaire, tandis que 48 anévrysmes du sinus droit le font souvent (40 cas) vers le ventricule droit ou le septum interventriculaire, rarement (8 cas) vers l'O.D. Il est vraisemblable que ces faits trouvent leur explication dans les rapports anatomiques des sinus de Valsalva(28).

TABLEAU N° 2

ANATOMIE DES ANEVRYSMES DU TYPE II

Référence	Sinus d'origine	Trajet de l'anévrysme	Cavités dans lesquelles bombe le sac	Cavités dans lesquelles se fait la rupture
3	D	Septum I.V.	V.G. V.D.	N.R.
18	D	occupe la place de l'éperon de Wolff	V.D. (infundibulum)	N.R.
32	D	Septum I.V.	V.D. (infundibulum)	O.D. V.D.
35 cas 2	D	Septum I.V.	V.G.	N.R.
	G	Paroi libre du V.G.		N.R.
43	D	Septum I.V.		N.R.
44	D	Septum I.V.	V.D. (infundibulum)	V.D.
62 cas 2	D	Septum I.V.	V.G.	V.G.
78 cas 1	D	Septum I.V.	O.D. et V.D. de part et d'autre de la tricuspide	O.D. V.D.

106	D	Septum I.V.	V.D. (infundibulum)	N.R.
109	D	Septum I.V.	O.D. VD VG	V.G.
Obs.n° 6	D	Septum I.V.	O.D. V.G.	N.R.
60	P	Septum I.A.	O.D. O.G.	N.R.
78 c.2	P	Septum I.A.	O.D.	O.D.
54 c.8	G	Septum I.A.		O.D.
68 c.1	P + G	Septum I.A.	O.G. V.G.	V.G
103	D + G	Septum I.V.		V.G.

Septum I.V. : Septum inter-ventriculaire
Septum I.A. : Septum inter-auriculaire
N.R. : non rompu.

---

d - La rupture

67 de ces 81 anévrysmes sont rompus (83 °/₀) dans la cavité vers laquelle ils se sont développés. Sur les 64 anévrysmes du type 1, 58 sont rompus (90,5°/₀); sur 17 cas du type II, 9 le sont (53°/₀). La perforation est généralement unique (53 fois sur 67 soit 79°/₀), elle peut être multiple (14 cas sur 67 soit 21°/₀).

Le siège de la perforation varie suivant le type d'anévrysme. Dans les anévrysmes du type I, la perforation, arrondie de quelques millimètres de diamètre, ou allongée réalisant une déchirure du sac siège soit au sommet, soit sur une des faces de celui-ci, près de sa base d'implantation. Elle fait communiquer l'aorte avec la cavité cardiaque dans laquelle siège l'anévrysme.

Septum I.V. : Septum inter-ventriculaire
Septum I.A. : Septum inter-auriculaire
Inter : non usuel.

67 de ces 81 anévrysmes sont rompus (83 %) dans le cavité veno
inspiré. Ils se sont développés. Sur les 64 anévrysmes du type I,

Le délai de la ventriculographie varie suivant le type d'anévrysme

Sur 54 cas dans lesquels le trajet du sac et le siège de la rupture sont bien précisés, 27 fois (50%) l'ouverture se fait dans le ventricule droit (et il s'agit toujours d'anévrysmes issus du sinus droit), 26 fois (48 %) elle se fait dans l'oreillette droite (les 12 anévrysmes issus du sinus postérieur, 8 issus du sinus droit, 1 d'un sinus composé droit et postérieur, 5 d'un sinus non identifié par l'opérateur), 1 fois, elle se fait dans l'oreillette gauche (anévrysme du sinus gauche (41)).

Dans les anévrysmes du type II, la perforation siège habituellement au sommet de la saillie sous-endocardique du sac. Pour les 6 anévrysmes rompus situés dans le septum inter-ventriculaire, la perforation siège dans le ventricule gauche 3 fois (62 obs.2, 103, 109), dans le ventricule droit 1 fois (44), dans l'oreillette et le ventricule droits 2 fois (32, 78 obs.1). Pour les 3 anévrysmes rompus développés dans le septum inter-auriculaire, l'ouverture siège 2 fois dans l'oreillette droite (54 obs.8, 78 obs.2) et une fois dans le ventricule gauche (68 obs.1). (cf. tableau n° 2).

e - Lésions associées

L'association à d'autres anomalies congénitales du coeur et des gros vaisseaux est fréquente (38 fois sur 79 observations soit 48%).

La communication inter-ventriculaire n'est pas rare (19 cas soit 24 %), 18 fois l'anatomie de l'anévrysme associé est connue en détail : il s'agit toujours d'un anévrysme du sinus droit (18 C.I.V. pour 53 cas (34%)), ayant évolué vers le ventricule droit ou le septum inter-ventriculaire (18 cas sur 41 soit 44 %) et habituellement rompu dans le ventricule droit (15 fois sur 18). L'association de ces deux défauts séparés par l'insertion de la sigmoïde aortique droite a été décrite par Edwards et Burchell dans leur étude d'ensemble des anomalies de l'union entre le coeur et la racine de l'aorte (28).

Les anomalies de la valve aortique sont fréquentes et assez variées : 6 sténoses dont 2 sous-valvulaires, 8 bicuspidies, 6 fénestrations des sigmoïdes.

Plus rares sont les coarctations aortiques (4 cas), la persistance du canal artériel (1 cas), la fistule aorto-ventriculaire droite (1 cas), la communication inter-auriculaire (1 cas).

f - Lésions histologiques

L'aorte peut être normale (48, 69, 62 obs.1, 106), sans aspect de médianécrose (35 obs.1, 80, 108 obs.1). La média aortique dans les sinus de Valsalva non ectasiques est tantôt normale fusionnée à l'anneau aortique (41), tantôt le siège d'anomalies des fibres élastiques rares et disloquées (92),tantôt interrompue quelques millimètres au-dessus de l'anneau dont elle est séparée par une fenêtre comblée de tissu collagène en continuité avec le septum membraneux (84).

Heiner et coll. (1961) ont trouvé des anomalies histochimiques analogues à celles que l'on trouve dans la média-aortique des sujets atteints d'arachnodactylie :

a - métachromasie de la substance engainant les fibres élastiques et
b - anomalie de la coloration initiale des polysaccharides par la réaction de Mowrey.

La paroi du sac est faite de tissu collagène paucicellulaire, non vascularisé, parsemé de quelques fibres musculaires ou élastiques. La face interne est tapissée par un endothélium aortique normal; la face externe l'est par l'endocarde dans les anévrysmes intra-cavitaires.

Les anomalies de la valve aortique sont fréquentes et assez variées : 6 sténoses dont 2 sous-valvulaires, [illegible] bicuspidies, [illegible]

Plus rares sont les coarctations aortiques ([illegible] cas), la persistance du canal artériel (1 cas), la fistule aorto-ventriculaire [illegible]

[illegible] - L'étude histologique

L'aorte peut être normale ([illegible] obs.), sans aspect de médianécrose (35 obs.[illegible]). La média aortique dans les sinus de Valsalva non ectasique [illegible] normale [illegible]

[illegible] au-dessus de l'anneau dont elle est séparée par une [illegible]

[illegible] (fig).

[illegible] à celles que l'on trouve dans la média-aortique des su-[illegible]

- [illegible] de la substance englobant les fibres élastiques [illegible]
- anomalie de la coloration initiale des polysaccharides par la réaction de [illegible].

[illegible] est faite de tissu collagène paucicellulaire, [illegible] de quelques fibres musculaires ou élasti-[illegible] est tapissée par un endothélium aortique nor-[illegible] dans les anévrysmes in-[illegible]

g - Histogénèse

L'évagination du sinus se fait en une zône de faiblesse de la racine de l'aorte dont la média est interrompue et n'atteint pas l'anneau aortique (Edwards 27). Cette anomalie s'inscrit dans le cadre plus vaste des déficiences anatomiques entre la racine de l'aorte et le coeur (Edwards - 28). La localisation sus-sigmoïdienne de cette solution de continuité est responsable d'anévrysmes du sinus de Valsalva et ne se voit pour ainsi dire jamais au-dessus de la cuspide gauche. L'association fréquente d'anévrysme du sinus droit et de communication inter-ventriculaire s'explique par l'existence entre la média aortique et la base du coeur d'un défaut de continuité débordant de part et d'autre de la cuspide droite (28). La même année qu'Edwards, Muntinghe (75) décrit de façon analogue les lésions mais reprend la théorie ancienne de l'implantation basse des sigmoïdes aortiques (Von Krzywicki - 1889), HenkeLubarsh, 1924). Quoiqu'il en soit l'interruption de la média aortique au collet de l'anévrysme a été confirmée depuis par de nombreux auteurs. La constatation par Lillehei (63) lors de l'autopsie de deux nourrissons, de zônes minces et translucides dans le fond d'un sinus est à rapprocher des données de l'histologie. Il pourrait en effet s'agit du premier stade de l'anévrysme dont la soufflure se ferait progressivement du fait des différences de pression. Cependant l'ectasie pourrait exister dès la naissance (41).

h - Complications

L'endocardite bactérienne est assez fréquente. Elle complique l'interprétation des lésions : anévrysme mycotique ou anévrysme congénital surinfecté. Comme nous l'avons déjà dit, certaines observations douteuses ont du être éliminées. Il existe cependant des cas peu discutables de surinfection (4, 32, 39, 47, 62 obs.1, 105).

Dans deux cas d'anévrysmes du type II, creusés dans le septum

inter-ventriculaire (60 - obs. personnelle n° 6) le fond de l'anévrysme est entouré par un infiltrat hémorragique qui fuse sous l'endocarde évoquant le stade initial d'une rupture inachevée et lèse les voies de conduction auriculo-ventriculaires expliquant l'existence d'un bloc auriculo-ventriculaire complet.

Dans un cas (106), l'infarctus myocardique responsable de la mort parait dû à l'obstruction par athérosclérose plutôt qu'à la compression de l'artère coronaire droite par le prolongement sous-épicardique de l'anévrysme.

II - FISTULES AORTO-CARDIAQUES

a - Localisation

Sur les 14 cas rapportés (9, 12, 13, 14, 54 obs.2 et 3, 56 obs.3, 76, 79 obs. 2, 81, 82, 89, 105, obs. pers. 1), 8 intéressent le sinus droit, 1 le sinus postérieur, 2 le sinus gauche; dans 3 cas le siège n'est pas précisé.

b - La fistule est d'aspect variable :

Elle peut réaliser une véritable fenêtre qui met en communication la racine de l'aorte et l'infundibulum du ventricule droit (56 obs.3 (89). Le premier de ces cas, découvert à l'autopsie d'un nouveau-né parait bien d'après les photographies de la pièce intéresser le sinus gauche, confirmant que pour rares qu'elles soient, les anomalies congénitales de celui-ci existent réellement.

Le plus souvent, le trajet fistuleux étroit chemine dans le myocarde septal et conduit dans la quasi-totalité des cas au ventricule droit soit très haut dans l'infundibulum (13, 81), soit assez bas au-dessous de la crête supraventriculaire (12, 14). Notre observation n° 1 est, à notre connaissance, la seule dans laquelle le trajet fistuleux s'ouvre dans l'oreillette droite.

c - Des lésions associées existent dans la moitié des cas :

- anévrysme du sinus de Valsalva rompu dans l'oreillette droite (105)
- communication inter-ventriculaire et ostium secundum (81),
- tétralogie de Fallot (54 obs.3),
- communication inter-ventriculaire isolée (82),
- sténose infundibulaire dont on ne peut dire s'il s'agit d'une lésion congénitale ou si elle traduit une "protection" acquise (54, obs.2),
- persistance du canal artériel (13 obs. personnelle 1),
- cardiopathie complexe associant communication inter-auriculaire, hypoplasie du ventricule droit, atrésie de l'infundibulum et du tronc de l'artère pulmonaire. Dans ce cas, la fistule constitue la seule voie d'éjection du ventricule droit vers l'aorte (79, obs.2).

d - Cette fistule parait perméable dès la naissance ce qui la différencie des ruptures d'anévrysmes intramuraux dont elle est proche par ses caractères anatomiques. Le fait est certain dans trois observations d'autopsie d'enfants de quelques jours ou mois (13, 56 obs.3, 89). Il est probable dans les cas de fistule isolée chez des sujets porteurs de souffle connu depuis la naissance ou l'enfance (9, 12, 14, 76, 89).

e - L'histogénèse des fistules est mal connue. Il nous parait logique d'admettre qu'elles correspondent à la même anomalie de la racine aortique que les anévrysmes. Les deux observations de Lillehei auxquelles nous avons déjà fait allusion peuvent être considérées aussi bien comme une fistule "ratée" que comme le premier stade de l'anévrysme.

En conclusion, le groupement des fistules et des anévrysmes est justifié par l'histogénèse; interruption de la média aortique avant son insertion sur l'anneau. L'une et l'autre lésions atteignent

surtout le sinus droit (72 %), accessoirement le sinus postérieur (17 %) et plus rarement encore le sinus gauche (6%) ou un sinus de bicuspidie (5%). L'une et l'autre donnent lieu à des communications aorto-cardiaques qui se font presque toujours avec le coeur droit (96%) exceptionnellement avec une cavité gauche (4 %). L'une et l'autre sont souvent associées à une communication interventriculaire (23 % des cas). Celle-ci n'existe qu'en cas d'anévrysme ou de fistule du sinus droit; elle est alors très fréquente : 35 % des cas).

Les différences entre les deux types de lésions sont les suivantes:

a - les fistules de beaucoup les plus rares, établissent la communication dès la naissance;

b - les anévrysmes, les plus fréquents, paraissent exceptionnels dès la naissance. Ils se développent du fait de l'inégalité des pressions de part et d'autre de la zône faible et peuvent ne pas se rompre.

CHAPITRE III

ETUDE CLINIQUE

Elle repose sur les données de 6 observations personnelles (5 anévrysmes dont 4 du type I, rompus et 1 du type II non rompu et une fistule aorto-auriculaire droite) et sur celles de 100 observations relevées dans la littérature : dans 86 de ces observations le diagnostic est vérifié par le contrôle anatomique, dans les 14 autres, les données cliniques radiologiques et hémodynamiques permettent la certitude.

Dans l'ensemble, 93 anévrysmes et 14 fistules (il y a association des deux lésions dans une observation (105)).

Etiologie

Pour l'une ou l'autre de ces lésions la prédominance masculine est nette : 62 hommes pour les 93 anévrysmes,(66%), 8 hommes pour les 13 fistules (61,5 %).

L'âge au moment du diagnostic est précisé pour 105 patients. Le tableau n° 3 résume les données utilisables:

Age		0 à 9	10-19	20-29	30-39	40-49	50-59	60-69	≥70
Anévrysmes Sacculaires	Rompus	5	10	21	27	4	6	3	
	non rompus		5	6	1		1	1	2
Fistules		9	1	2					1

Tableau n° 3 - Anévrysmes du sinus de Valsava rompus et non rompus
Age au moment de la découverte.

Dans 60 °/₀ des cas, la maladie est reconnue entre 20 et 40 ans. Plus rarement, l'affection se manifeste dans l'enfance (22°/₀) ou après 40 ans (18°/₀).

I - ANEVRYSMES NON ROMPUS

Leur traduction clinique peut être étudiée dans 17 observations.

- 13 cas n'ont aucune traduction clinique.
  - Dans 7 cas (3 anévrysmes du type I (92 obs.1 - 49 obs.1 - 87 obs.2) et 4 anévrysmes du type II (3 - 18 - 35 obs.2 - 106)), l'anévrysme est découvert lors de l'autopsie de sujets âgés de 13 à 86 ans décédés d'affection intercurrente.

  - Dans 6 Cas, le diagnostic est porté à l'occasion de l'angiographie veineuse (37, 65, 96a) ou de l'aortographie (22 obs.3 et 5), 31), pratiquées en vue d'explorer une cardiopathie associée. La poche anévrysmale apparait arrondie, appendue au sinus droit (5 cas) ou projetée sur le septum inter-ventriculaire (22 obs.5).

- 4 anévrysmes non rompus ont une traduction clinique.
  - 2 blocs auriculo-ventriculaires complets avec syndrome de Stokes Adams au cours d'anévrysmes du type II, creusés dans le septum inter-ventriculaire et ayant entrainé la destruction des voies de conduction (60 - obs. personnelle n° 6).

  - 2 anévrysmes du type I (66 bis - 115) et l'un des deux précédents (obs. personnelle n° 6) sont responsables d'insuffisance aortique par étirement de la valve aortique correspondante et de ses commissures. Dans l'un de ces cas (155) l'enclavement du sac dans la valve pulmonaire entraine en outre une sténose pulmonaire traduite par un gradient de pression systolique de 75 mm de Hg.

. Dans ces 4 cas, la symptomatologie clinique n'est rattachée à l'anévrysme qu'à l'autopsie (3 fois) ou lors de l'intervention chirurgicale motivée par une C.I.V. associée (115); dans ce dernier cas, l'excision du sac et la suture du collet, suppriment l'insuffisance aortique et la sténose pulmonaire.

II - ANEVRYSMES ROMPUS

Les anévrysmes rompus ont toujours une traduction clinique plus ou moins nettement individualisée. L'étude de 73 cas utilisables de la littérature (dont 4 personnels) permet d'en tracer le tableau.

Le diagnostic clinique en est évoqué le plus souvent en présence d'une insuffisance cardiaque, précédée ou non d'un syndrome de rupture, lorsque l'examen met en évidence un souffle continu ou un double souffle associé à un syndrome d'insuffisance aortique.

A - Mode de début

1 - L'insuffisance cardiaque est le mode de début le plus fréquent. Dans 26 cas, elle est précédée à plus ou moins court terme d'un syndrome de rupture dont la découverte à l'interrogatoire rend le diagnostic extrêmement probable. Dans 25 cas, elle apparait sans prodromes, en général de façon assez brutale.

2 - L'absence d'insuffisance cardiaque initiale est plus rare (20 cas). Deux éventualités sont possibles:

a - Découverte d'un souffle lors de l'examen systématique d'un sujet asymptomatique : 11 cas.

. Il s'agit deux fois de nouveaux-nés, 6 fois d'enfants, 3 fois d'adultes.

. Le souffle est 7 fois continu (33, 54 obs.4 et 6, 56, obs.1 et 2, 64, 84), 4 fois un double souffle (54 obs.9, 8 obs.1 et 2, 113 obs.4).

. De tels souffles traduisent vraisemblablement une communication établie dès la naissance comme le font remarquer Jones et Langley (49) et Muntinghe (75), ou des ruptures acquises successives totalement latentes (84).

b - Syndrome de rupture isolé : 9 cas.

c - Ces formes sont intéressantes pour deux raisons. En premier lieu leur connaissance doit faire inclure l'anévrysme du sinus de Valsalva rompu parmi les diagnostics des souffles continus (ou des doubles souffles) même bien supportés. C'est ainsi que 8 cas récents ont été reconnus et opérés en l'absence d'insuffisance cardiaque. En second lieu leur existence montre que les conséquences hémodynamiques de la rupture d'un sinus de Valsalva peuvent manquer pendant plus ou moins longtemps : dans les 12 cas suivis jusqu'à la mort, l'insuffisance cardiaque apparait en moyenne 2 ans $\frac{1}{2}$ après le premier signe et la survie est de 4 ans en moyenne.

3 - Il est beaucoup plus rare que l'affection soit révélée par une endocardite bactérienne subaiguë (39) ou une mort subite (51).

4 - L'enquête anamnestique est habituellement négative. Cependant dans 8 cas sur 73 ($11°/_{0}$) existe l'antécédent d'un souffle systolique connu habituellement depuis l'enfance (39, 43, 47, 63 obs.3, 85, 114 - Obs. personnelles 4 et 5). Une C.I.V. associée est alors très probable.

B - <u>L'insuffisance cardiaque</u> existe dans $85°/_{0}$ des cas.

1 - Son type est connu dans 57 cas. Il y a 37 insuffisances cardiaques globales ($65°/_{0}$), 20 insuffisances cardiaques à forte prédominance gauche ($35°/_{0}$). Les signes d'insuffisance tricuspidienne sur lesquels plusieurs auteurs (18 - 78) ont insisté à la suite de Taussig semblent assez rares; ils manquent dans nos 4 cas.

2 - Son évolution est connue dans 58 cas.

a - 30 cas suivis jusqu'à la mort permettent d'en mesurer la gravité (tableau n° 4); 21 fois elle est d'emblée irréductible, 9 fois elle évolue de façon chronique, par rechutes successives entrainant la mort à plus ou moins longue échéance. Cette gravité a déjà été signalée : récemment Davidsen (22) dans une revue de 15 cas signale que l'insuffisance cardiaque est mortelle 7 fois en moins de 3 mois.

I.C. mortelle en moins de 3 mois	11 (37°/₀)	64°/₀
I.C. mortelle dans un délai allant de 3 mois à un an	8 (27°/₀)	
I.C. mortelle dans un délai allant de 1 à 2 ans	5 (17°/₀)	36°/₀
I.C. mortelle au bout de 2 ans et plus (max.29)	6 (19°/₀)	

Tableau n° 4 - Anévrysmes rompus. Evolution spontanée de l'insuffisance cardiaque.

b - Dans 28 cas, l'évolution spontanée a été interrompue: 5 fois par une endocardite bactérienne mortelle, 1 fois par un accident d'aortographie (32), 22 fois par l'intervention chirurgicale. Celle-ci chez les 14 survivants assure la réduction complète de l'insuffisance cardiaque.

Il n'a pas été mis en évidence de corrélation significative entre la sévérité de l'évolution d'une part, et, d'autre part, les caractères anatomiques (dimension et siège de la perforation, association à une C.I.V.) et les données cliniques (âge,du début, installation brutale ou insidieuse).

C - Le syndrome de rupture est présent dans 36 cas. Comme il a été vu, il est le plus souvent trouvé lors de l'interrogatoire d'un sujet atteint d'insuffisance cardiaque. Isolé il ne conduit au di-

gnostic que chez un petit nombre de malades.

Le syndrome de rupture dans ses formes franches associe une douleur thoracique, la perception soudaine d'un bruit intra-thoracique une dyspnée.

Dans 27 observations, le syndrome de rupture est bien individualisé (2, 5 obs.2, 17, 21, 27, 30 bis, 43, 49 obs.2, 51, 54 obs.8, 61 obs.1, 63 obs.2, 66, 67, 69, 70, 72, 78 obs.1 et 2, 84, 88 obs.2, 95, 101 obs.2, 103, 112, obs. personnelles 2 et 3).

La douleur notée 23 fois, de siège rétrosternal irradie fréquemment dans les territoires maxillaire, brachial gauche, ou dorsal; son intensité est variable, de la simple sensation de poids à la douleur excruciante. La durée varie de quelques heures à plusieurs jours.

La perception d'un bruit ou d'une sensation de déchirure intra-thoracique est rapportée dans 3 cas. Dans 20 observations la dyspnée s'associe à l'un ou l'autre des symptomes précédents. Plus rarement sont notés un collapsus rapidement mortel (21, 51) ou un état syncopal ou lipothymique (6 cas) ou encore des palpitations (8 cas).

Mais le syndrome de rupture peut être très atténué (9 cas) et consiste alors en accès brutal de palpitations, isolé ou associé à une sensation d'oppression douloureuse ou à des lipothymies. Dans 2 observations est notée une douleur atypique atténuée, de siège épigastrique ou thoracique durable ou récidivant à longue échéance.

D - L'examen clinique fournit 2 renseignements essentiels : la perception d'un souffle continu ou d'un double souffle, la mise en évidence d'un syndrome d'insuffisance aortique.

a - Les caractères du souffle sont précisés pour 72 observations Dans 55 cas (76°/$_o$), il s'agit d'un souffle continu et dans 17 cas

(24°/$_0$ d'un double souffle.

De siège latérosternal gauche (97°/$_0$), il a son intensité maxima soit aux 4ème et 5ème espaces intercostaux (67°/$_0$) soit aux 2ème et 3ème espaces intercostaux (29,5°/$_0$), soit très exceptionnellement à l'apex (1 cas) dans l'aisselle gauche (1 cas) à l'extrémité interne de la clavicule gauche (1 cas).

. Les souffles haut situés correspondent dans 73°/$_0$ des cas à une rupture dans le ventricule droit; par contre les souffles bas situés s'entendent également lors des ruptures dans l'oreillette ou le ventricule droits.

. Les souffles de siège aberrant correspondent habituelle - ment à des ruptures inhabituelles; le souffle axillaire gauche répond à une rupture dans l'oreillette gauche, le souffle apexien à une rupture dans le ventricule gauche.

. le caractère continu du souffle exclut la rupture dans le ventricule gauche : en effet dans les 4 cas,connus il existe un double souffle.

Enfin, l'association à une cardiopathie C.I.V. notamment, ne modifie pas l'auscultation ce qui rend le diagnostic clinique aléatoire.

b - Le syndrome périphérique d'insuffisance aortique défini par le caractère aortique du pouls et surtout par la baisse ou l'effondrement de la pression artérielle diastolique est présent dans la majorité des cas (86°/$_0$). Il ne manque que dans dix cas (14°/$_0$) (4, 17, 27, 33, 61 obs.1, 66, 67, 91, 94, 108 obs.1), sans qu'il soit possible d'en trouver l'explication dans le siège de la rupture (V.D. : 5 cas; O.D. : 5 fois), ou la taille de l'orifice qui va de 2 à 9 mm.

c - L'examen radiologique révèle une augmentation variable du volume cardiaque et des artères pulmonaires dont le caractère expansif est noté 17 fois sur les 20 cas où cette recherche est mentionnée.

De même un syndrome d'insuffisance aortique radiologique peut-être noté.

d - L'examen électrique ne fournit pas d'arguments essentiels
Sur 47 tracés publiés
- 8 sont normaux ou subnormaux (8 obs.2, 30 bis, 33, 58, 63 obs.2, 67, 91, obs. personnelle 3);
- 20 (44°/$_0$) montrent des troubles de la conduction :
  . 6 blocs auriculo-ventriculaires du 1er degré,
  . 1 " " " du 2ème degré,
  . 3 " complets de la branche droite,
  .10 " incomplets " " "
- 19 (41°/$_0$) montrent des signes d'hypertrophie ventriculaire:
  . 9 hypertrophies ventriculaires gauche
  . 2 " " droites
  . 8 " biventriculaires.

Enfin, dans 4 cas, sont associés des troubles du rythme.
. 2 fibrillations auriculaires
. 2 rythmes nodaux.

L'association de l'hypertrophie ventriculaire droite électrique au syndrome clinique d'insuffisance aortique à laquelle une grande valeur diagnostique a été attribuée (2, 43) est donc rare.

III - LES FISTULES AORTO-CARDIAQUES

Leur sémiologie clinique peut être étudiée dans 14 observations. Dans un premier groupe de 6 observations la fistule est associée à d'autres vices cardiaques congénitaux qui en obscurcissent les symptomes propres. Ceci est relativement secondaire en cas de cardiopathie complexe dépassant tout recours chirurgical (79, obs.2), ou de lésions imposant la chirurgie à coeur ouvert avec circulation extra-

corporelle (54 obs.3, 81, 105), puisque en pareil cas la fistule est reconnue dans des circonstances qui permettent de la fermer (54 obs.3). Dans deux cas d'association à la fistule d'un canal artériel persistant (13, obs. personnelle 1), le problème est beaucoup plus difficile : le canal est aisément identifié, la fistule qui dans ces deux cas n'imprime pas de caractères inhabituels au souffle reste méconnue.

Dans les 8 observations restantes la fistule est 7 fois isolée, 1 fois associée à une C.I.V. (82). Dans 1 cas (56 obs.3), la fistule en raison de sa taille est incompatible avec la survie. Les 7 autres cas forment un groupe assez homogène. Chez 3 d'entre eux, la tolérance de la cardiopathie est parfaite chez des sujets de 18-20 et 58 ans (9, 14, 76). Dans deux autres cas dès la naissance, sont notés infections respiratoires fréquentes (54 obs.2), dyspnée d'effort discrète et retard modéré du développement (89). Chez deux sujets de 26 ans (82) et de 75 ans (12), une insuffisance cardiaque gauche évolue par poussées réductibles pendant plusieurs années.

é Dans 5 de ces 7 observations le souffle est connu depuis la 1ère ou la 2ème enfance, ce qui confirme la nature congénitale de telles fistules (54).

C'est un souffle continu (5 cas), un double souffle (1 cas), un souffle systolique (1 cas) de siège latérosternal gauche haut ou bas situé.

Le syndrome périphérique d'insuffisance aortique est retrouvé dans 6 cas.

Les artères pulmonaires peuvent être battantes ou expansives (3 cas). Le volume du coeur n'est augmenté que dans le cas compliqué d'insuffisance cardiaque (12) ou celui auquel est associé une C.I.V. (82).

L'électrocardiogramme peut être normal (9) ou révéler une hypertrophie ventriculaire gauche (14, 82, 89).

Dans l'ensemble, les fistules congénitales paraissent d'évolution beaucoup moins sévère que les ruptures acquises d'anévrysmes du sinus de Valsalva (9).

CHAPITRE IV

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

48 cas de cette série ont subi des explorations complémentaires plus ou moins poussées. 41 sont des anévrysmes, 7 des fistules congénitales.

I - LE CATHETERISME DES CAVITES DROITES a été fait dans 41 anévrysmes et 7 fistules. Dans les cas d'anévrysmes, il ne fournit d'argument au diagnostic que lorsque la rupture se fait dans les cavités droites (40 fois sur 41). Il existe alors un enrichissement en oxygène dans l'oreillette ou le ventricule droits ou les deux successivement. Il est possible d'enregistrer comme dans 3 de nos cas (obs. n° 2, n° 3 et n°4) une onde V tardive atteignant ou dépassant 35 mm de Hg très différente de l'aspect classique de "ventricularisation" de la courbe de pression de l'O.D. dans l'insuffisance tricuspidienne et qui semble traduire l'injection systolique intra-auriculaire. L'étude du tableau établi dans 33 cas suffisamment détaillés montre une assez bonne correspondance entre le siège de la rupture et celui de l'enrichissement en oxygène qui coïncident 23 fois sur 33. Dans les 10 cas restants, il y a discordance, soit qu'un anévrysme rompu dans le ventricule droit détermine un enrichissement dans l'oreillette par le mécanisme d'une insuffisance tricuspidienne, soit qu'une rupture dans l'oreillette droite entraine un double enrichissement dans l'oreillette et le ventricule, voire un enrichissement dans le ventricule seulement du fait du prolapsus du sac dans l'orifice tricuspidien. (obs. n° 5) - (Tableau n° 5).

L'association d'une communication inter-ventriculaire ne semble pas modifier les données fournies par la gazométrie puisqu'elle coexiste habituellement avec les ruptures dans le ventricule droit.

TABLEAU N° 5 - Corrélations entre le siège de l'enrichissement en O_2 dans les cavités droites et la situation de la rupture.

	Siège de la communication		
Etage de l'enrichissement	O.D. (14 cas)	V.D. (16 cas)	O.D. / V.D. (2 c.)
O.D. (11 cas)	11		
V.D. (12 cas)	2	10*	
O.D. et V.D. (9 cas)	2	5**	2
Tricuspide (1 cas)		1	

* 6 cas associés à une C.I.V.
** 2 cas associés à une C.I.V.

Dans les cas de fistules l'enrichissement reste un signe de grande valeur. Il est trouvé 5 fois dans le ventricule droit, une fois dans le tronc de l'artère pulmonaire dans les 6 cas où l'ouverture se fait dans l'infundibulum du ventricule droit. Il manque dans l'observation n° 1 où l'ouverture se fait dans l'oreillette droite (tableau n° 6).

	O_2 Vol.°/₀	Pressions mm de Hg
V.C.S.	12,9	
O.D.	13,8	2
V.D.	14,4	$31/^{2,5}_{1}$
A.P.	17*	33/8 18
C.P.		7,5
A.F.	17,8 (99,5°/₀)	122/64

* Enrichissement dans l'A.P. dû à un canal artériel

TABLEAU N° 6 - Données du cathétérisme des cavités droites dans l'observation n° 1

La démonstration d'un shunt à l'étage auriculaire ou ventriculaire chez un malade porteur de souffle continu est un élément diagnostic de grande valeur, hormis les cas où un canal artériel coexiste avec une fistule aorto-cardiaque (obs. n° 1). Cependant, le diagnostic peut se poser avec une fistule coronaro-atriale ou coronaro-ventriculaire ou encore avec une communication inter-ventriculaire, associée à une insuffisance aortique ou enfin avec une fistule aorto-pulmonaire compliquée d'insuffisance pulmonaire.

L'emploi de la phonocardiographie endocavitaire en permettant de localiser le souffle continu à l'oreillette ou au ventricule droit précise à la fois le diagnostic de la communication aorto-cardiaque et son siège (30 bis, 84). De même que la gazométrie, cette méthode peut être prise en défaut dans les rares cas de rupture dans les cavités gauches.

* Diminution dans l'A.C. vis-à-vis du canal artériel

Tableau IV - Données en centièmes des constantes dynamiques dans l'observation de [illegible]

II - LE CATHETERISME RETROGRADE DE L'AORTE est indispensable. Il peut montrer le passage anormal de la sonde vers les cavités droites et permet l'étude des courbes de dilution et l'aortographie sélective.

a - Le cathétérisme rétrograde de l'aorte a permis de passer 7 fois (11, 56 obs.1, 59, 63, 72, obs. personnelles n° 4 et 5) dans l'oreillette ou le ventricule droit. Il est nécessaire d'enregistrer la courbe des pressions pendant le retrait de la cavité droite jusqu'à l'aorte de façon à préciser le siège exact de la communication. Cependant, la localisation ainsi fournie peut être erronée. Il en est ainsi dans un de nos cas (obs. n° 5) dans lequel se succèdent sans transition la courbe du ventricule droit, et celle de l'aorte alors que le sac est implanté dans l'oreillette droite; mais le sommet rompu est prolabé dans l'orifice tricuspidien.

b - Les courbes de dilution enregistrées à l'oreille droite ou dans l'artère humérale droite après injections de colorant étagées dans l'origine de l'aorte, la crosse aortique à l'origine du tronc artériel brachio-céphalique droit puis de la sous-clavière gauche permettent de localiser le shunt à la racine de l'aorte. Il est préférable d'enregistrer simultanément les courbes par aspiration continue dans les cavités droites lors de l'injection sus-sigmoïdienne. L'apparition précoce du colorant dans l'oreillette droite est pathognomonique; dans le ventricule droit, elle peut être due aussi bien à une communication aorto-ventriculaire droite qu'à une insuffisance aortique associée à une communication inter-ventriculaire (5 obs.2, 94). Le krypton 85, injecté au-dessus des sigmoïdes aortiques, peut être utilisé pour affirmer l'existence du shunt gauche-droit né de l'aorte puisqu'en pareil cas il apparait rapidement dans l'air expiré (8). Mais la localisation du shunt doit être ensuite faite par les courbes de dilution de colorants et l'aortographie.

c - L'aortographie sélective est un moyen de diagnostic fidèle puisque sur 13 examens effectués dans de bonnes conditions (11, 17, 22 obs.2, 30 bis, 56 obs.1, 64, 66, 68, 72, 89, obs. n° 4 et n° 5), deux échecs seulement sont notés. Dans tous les autres cas, le

produit de contraste opacifie immédiatement soit l'oreillette droite, soit le ventricule droit. Dans trois cas,le sac anévrysmal est visible sous forme d'un "pois" appendu à un sinus aortique (22 obs.2, 72, obs. n° 4). Il faut inscrire au passif de la méthode un accident ischémique du membre supérieur gauche (11) et un décès (32).

Cette technique est préférable à l'angiographie par voie veineuse, utilisée dans 4 cas (11, 56, obs.2, 84, 89) avec trois échecs. Dans un seul cas, le sac anévrysmal est visible au temps aortique en même temps que se réopacifient les cavités droites.

d - Le cathétérisme aortique rétrograde offre les seules possibilités théoriques de reconnaître les rares ruptures dans le coeur gauche où manque le shunt gauche-droit. Le diagnostic de la communication aorte-oreillette gauche est vraisemblablement possible par la mise en évidence du passage direct du cathéter ou de produit de contraste pendant l'aortographie de la racine aortique vers l'oreillette gauche . Les possibilités de reconnaître les ruptures dans le ventricule gauche paraissent beaucoup plus restreintes.

III - LA RECHERCHE D'UNE MALFORMATION ASSOCIEE doit toujours être faite. La plus fréquente est la communication interventriculaire. C'est aussi la plus difficile à reconnaître puisqu'elle est presque toujours associée à un anévrysme ou à une fistule débouchant dans le ventricule droit. Ce fait anatomique montre que l'association échappe aux possibilités de diagnostic de la gazométrie dans le sang des cavités droites et des courbes de dilution de colorant. Cette double lésion n'a d'ailleurs été reconnue qu'une fois in vivo (11) devant l'existence de deux trajets anormaux du cathéter aortique vers le ventricule droit, l'un direct, l'autre par l'intermédiaire du ventricule gauche. Il suffit d'ailleurs que la communication aorto-ventriculaire droite soit reconnue pour que l'intervention chirurgicale ait lieu sous circulation extra-corporelle dans des conditions per-

mettant la reconnaissance et le traitement de la C.I.V. associée (11, 54 obs.6, 59, 67).

Ainsi le diagnostic des ruptures du sinus de Valsalva et des fistules aorto-cardiaques, fortement orienté par la mise en évidence d'un shunt de gauche à droite ne peut être affirmé avec certitude et précisé que par le cathétérisme rétrograde de l'aorte.

CHAPITRE V

PHYSIOPATHOLOGIE DES COMMUNICATIONS AORTO-CARDIAQUES

La communication entre l'aorte et l'une quelconque des cavités cardiaques détermine essentiellement une fuite du sang aortique vers les cavités gauches ou droites. Dans l'éventualité la plus rare, celle des communications avec les cavités cardiaques gauches, cette fuite entraine une hyperpression auriculaire gauche et capillaire pulmonaire. Cette hyperpression est liée à l'insuffisance cardiaque gauche par insuffisance aortique lorsque la rupture se fait dans le ventricule gauche. Lorsque la rupture se fait dans l'oreillette gauche, l'hyperpression est liée à la fois à l'insuffisance ventriculaire gauche et à l'injection directe de l'oreillette gauche (équivalant à une insuffisance mitrale).

Lorsque la communication s'établit avec les cavités cardiaques droites, elle détermine un shunt gauche-droit, habituellement volumineux : 8 l/min. pour 17 cas utilisables de la littérature. Ce shunt entraine à la fois une insuffisance des cavités gauches avec hyperpression capillaire pulmonaire majorée par l'accroissement de l'apport veineux et une surcharge des cavités droites qui détermine une insuffisqnce ventriculaire droite avec hyperpression auriculaire droite. Dans les cas de rupture dans l'oreillette droite, à ce facteur d'insuffisance cardiaque droite s'associe dans la génèse de l'hyperpression de l'oreillette droite, l'injection directe du sang aortique dans cette cavité.

Ce shunt gauche droit est en partie responsable de l'hypertension artérielle pulmonaire. Celle-ci reste habituellement modérée (48 mm/ de mercure de pression systolique pour 15 observations).

Dans un seul cas (56 obs.2) elle est très élevée (100/45).

Mais dans la génèse de cette hypertension le rôle de l'hyperpression capillaire est loin d'être négligeable. Pour les 4 observations personnelles rapportées dans cette étude elle varie de 17 à 31 mm de Hg et le gradient de pression artério-capillaire pulmonaire varie de 4 à 11 mm de Hg; il est sensiblement normal ou à peine élevé (tableau n° 7).

La résistance pulmonaire totale calculée pour 15 observations est de 240 dynes/cm^{-5} /sec.et pour les 4 observations de ce travail la résistance artériolaire est anormalement basse ce qui exclut pratiquement le rôle d'une éventuelle réaction des artères pulmonaires.

Dans les fistules, le retentissement hémodynamique reste modéré. Pour les 7 cas de fistules cathétérisés le shunt parait moins important que dans les anévrysmes rompus; les pressions artérielle et capillaire pulmonaires restent normales.

Il n'a pas été possible de trouver de corrélations étroites entre le degré de retentissement hémodynamique et les caractères anatomiques de la communication dans les cas purs, sans association d'autres cardiopathies congénitales. Cependant, il faut ici tenir compte non seulement des dimensions de la rupture mais aussi de la longueur du sac anévrysmal qui amortit fortement la pression transmise, du mode d'implantation du sac dans la paroi auriculaire et surtout ventriculaire droite, données sur lesquelles les précisions souhaitables ne sont pas toujours disponibles dans le matériel étudié.

Mais dans la genèse de cette hypertension le rôle de l'hypertension capillaire est loin d'être négligeable. Pour les [illegible] observations personnelles rapportées dans cette étude elle varie de 17 à 31 cm de Hg et le gradient de pression artério-capillaire pulmonaire varie de 4 à 11 cm de Hg; il est sensiblement normal ou à peine [illegible]

La résistance pulmonaire totale calculée pour 15 observations est de 260 dynes/cm^{-5}/sec. et pour les [illegible] observations de [illegible]

[illegible] tant que dans les anévrysmes rompus; les pressions artérielle et [illegible]

Il [illegible] entre le degré de retentissement hémodynamique et les caractères auscultatoires de la communication dans les cas purs, sans association [illegible]

	Pressions mm. Hg					Gazométrie					Index l.mn.m_2			Résistances dyn.cm^{-5} sec.		
	C.P.	A.P.	V.D.	O.D.	A.F.	A.P.	V.D.	O.D.	V.C.S.	A.F.	Syst.	Pulm.	G D	Syst.	Pulm. tot.	Artériol. pulm.
Rig.	19	37,5 / 16 / 23	37,5 / 5-7,5 / 17	14	140 / 50 / 90	14,98	15,57	14,55	9,97	16,37 94°/₀	2,19	10,07	7,88		130	23
Ber.	31	65 / 28 / 44	66 / 9-22 / 36	19	180 / 40 / 79	14,22	14,80	13,78	9,64	17,10 96,2°/₀	2,5	4,92	1,62	1380	341	105
Les.	22	37 / 19 / 28	39 / 7-12 / 22	7	130 / 60 / 84	17,84	17,34	13,6	13,94	19,46 98,75	3,68	12,12	8,44	1060	115	23
Pas.	17	42 / 15 / 25	45 / -5		140 / 50 / 90	13,32	13,14	10,47	7,10	15,80 89°/₀	2,07	11,4	9,33	2300	117	37

TABLEAU N° 7 - Données hémodynamiques dans 4 observations personnelles d'anévrysmes du sinus de Valsalva rompus dans l'oreillette droite (Obs. n° 2 - 3 - 4 et 5).

CHAPITRE VI

T R A I T E M E N T

Le traitement des anévrysmes rompus et des fistules aorto-cardiaques est évidemment chirurgical. Le traitement médical reste palliatif. Il permet d'améliorer les conditions de l'intervention chirurgicale par réduction d'une insuffisance cardiaque ou guérison d'une endocardite bactérienne.

46 malades ont été opérés jusqu'ici.

- Dans 5 cas, les renseignements manquent sur la technique employée. Il y a 3 morts (Sugie 1956, Philipson 1959, Paul 1961), 1 résultat nul -Buzzi 1959) et une guérison concernant l'association d'un anévrysme rompu et d'une communication inter-ventriculaire (Sugiura, obs. n° 2 - 1956).

- 9 cas ont été opérés en normothermie; 8 d'entre eux sont les premières tentatives chirurgicales effectuées de 1952 à 1956. 1 cas a été opéré en 1960 par suite d'un diagnostic erroné de canal artériel. Dans deux cas, tout s'est borné à l'exploration (9 - 24). Dans un cas, on a tenté de pallier la fuite aortique par la pose d'une valve de Hufnagel (Sweet). Dans les 6 autres cas, la réparation a été tentée (Johnson, Kirklin, Jahnke, Bosher, Neill, Gibbon). Cette série opérée en normothermie oomporte trois morts opératoires ou post-opératoires, 5 échecs, 1 amélioration.

- 5 cas sont opérés sous hypothermie modérée de 1955 à 1958. 2 malades meurent l'un par persistance de l'évolution de l'endocardite bactérienne malgré la fermeture de l'orifice (Brown, 1955); l'autre au moment de l'abord du coeur (Davidsen, 1958, obs.2). Les 3 autres

guérissent : (Wigle, 1957; Morrow, 1957), une malade de Dubost (obs. n° 1) opérée avec le diagnostic de canal artériel et chez laquelle la fistule aorto-auriculaire droite est découverte au cours de l'exploration.

- 27 malades enfin sont opérés sous circulation extra-corporelle de 1955 à 1961. Seul le cas de Zenker (1960) concerne un anévrysme non rompu découvert et traité lors de l'exposition d'une C.I.V. Les autres concernent en majorité des anévrysmes rompus accessoirement deux cas de fistules. Les résultats comportent 3 morts per-opératoires (Oram, 1955; Brofman, 1957; Heiner, 1961); 3 morts post-opératoires par insuffisance ventriculaire gauche(-Plée, 1959; syndrome hémorragique - Dubost - obs. n° 2 - ou bloc auriculo-ventriculaire complet après réparation simultanée d'une tétralogie de Fallot - Kieffer cas 3, 1960;). Dans 20 cas, l'intervention entraine la guérison. Cette technique en effet "permet seule une durée d'assèchement cardiaque suffisante à une correction chirurgicale minutieuse" (Dubost, Blondeau et Piwnica). Elle permet en outre la cure de lésions intra-cardiaques associées, qui peuvent être méconnues par l'exploration pré-opératoire.

Le tableau n° 8 résume les données principales dans les 32 cas opérés sous hypothermie modérée ou circulation extra-corporelle. La guérison est obtenue 24 fois ($75°/_c$). Dans la plupart des cas, le recul manque pour apprécier la qualité de la guérison bien que dans certaines observations, une durée de 3 ans ou plus semble permettre des conclusions optimistes.

Dans quelques observations la persistance d'une insuffisance aortique peut relever soit d'une anomalie congénitale de la valve, soit d'une perturbation du jeu valvulaire du fait de la traction exercée par la suture sur l'une des valves.

Année - Auteur	Type de lésion **	Siège de l'orifice	Geste effectué	Résultats ***
	Hypothermie modérée			
55 Brown	F	V.D.	suture après résection	Mort par osler au 4ème jour.
57 Morrow	I	O.D.	Prothèse	Guérison. Disparition shunt au cathétérisme. Recul de 3 mois
58 Davidsen cas 2	I	O.D.		Mort pendant l'exposition du coeur
58 Wigle	I	V.D.	Excision et suture	Guérison. Disparition du shunt vérifiée par courbes de dilution Recul d'1 an.
60 Dubost	F	O.D.	Suture (+ résection canal art.)	guérison
	Circulation extra-corporelle			
55 Oram	II	O.D. V.D.	Suture orifice O.D.	Mort B.A.V. complet.
57 Gott	I	V.D.	Suture	Guérison
57 Bahnson	?	?	Suture	Guérison
57 Brofman	I	V.D.	Suture + plastie C.I.V.	Mort par fibrillation ventriculaire

57	Lillihei cas 1	I	V.D.	Suture	Guérison(chute de la P.A.P. systolique de 62 à 26), recul 1 an.
	cas 2	I	V.D.	Suture	Guérison. Recul de 3 mois
	cas 3	I	O.D.	Suture après excision	Guérison. Recul de quelques semaines.
57	Cooley	?	V.D.	Suture	Guérison.
57	Dubost (obs.n°3)	I	O.D.	Suture après excision	Guérison. Recul de 3 ans.
58	Mc Goon	I	V.D.	Suture et excision + plastie C.I.V.	Guérison. Disparition du shunt au cathétérisme.I.A. résiduelle
58	Dubost (obs.n°2)	I	O.D.	Excision,suture	Mort post-opératoire par syndrome hémorragique
59	Bigelow cas n° 2	I	O.D.	Suture	Guérison. I.A. résiduelle.
59	Plée	I	V.D.	Suture	Mort post-opératoire d'insuffisance cardiaque gauche aiguë.
60	Lippschutz	I	O.D.	Suture après excision	Guérison. Recul de 11 mois.
60	Kieffer cas 2	F	V.D.	Suture + résection infundibul.	Guérison
	cas 3	F	V.D.	Suture + cure d'une tétralogie de Fallot	Mort au 19ème jour de B.A.V. complet.

| | | |

60	Kieffer cas 6	I	V.D.	Suture + suture C.I.V.	Guérison I.A. résiduelle
60*	Dubost (obs.n°4)	I	O.D.	Suture après excision	Guérison après insuffisance cardiaque passagère due à un flutter 2/1. Recul 6 m½. C.I.V. résiduelle ? B.B.D.C. définitif.
60*	Dubost (obs.n°5)	I	O.D.	Suture après excision	Guérison. Recul d'un mois.
60	Michaud	I	O.D.	Suture	Guérison. Persistance d'un B.B.I.D. Recul de 3 semaines.
60	Rosall cas 1	I	V.D.	Excision et suture	Guérison. Recul prolongé.
60	Zenker	I	V.D. non rompu	Excision et suture + suture C.I.V.	Guérison. Recul de 3 mois.
61	Heiner	I	O.G.		Mort pendant l'exploration (C.I.A. associée avec shunt croisé et insuffisance cardiaque chez un enfant de 8 mois).
61	Kuzuya	I	V.D.	Excision et suture + suture C.I.V.	Guérison. I.A. résiduelle.
61	Sarrouy	F	V.D.	Suture	Guérison après insuffisance cardiaque passagère. Persistance d'un B.B.D. type Wilson. Recul de 3 mois

61	Evans	I	V.D.	Excision et suture + suture d'un orifice auriculaire droit.	Guérison B.B.D.C. résiduel. Recul de 6 mois.
62	Faivre	I	O.D.	Suture	Guérison. Suites opératoires troublées par un syndrome post-péricardotomie et des crises de tachycardie nodale.

* Dans ces deux cas l'hypothermie profonde a été associée à la C.E.C.

** Dans cette colonne, F signifie Fistule - I : anévrysme du type I - II : anévrysme du type II

*** B.A.V. : bloc auriculo-ventriculaire

B.B.D.C. : bloc de branche droit complet

B.B.I.D. : bloc de branche droit incomplet

I.A. : insuffisance aortique.

TABLEAU N° 8 - Interventions chirurgicales dans les anévrysmes du Sinus de Valsalva.

RESUMES ET CONCLUSIONS

6 observations personnelles et 99 cas publiés récemment permettent les conclusions suivantes;

- Les anévrysmes sacculaires du sinus de Valsalva (93 cas) et les fistules cardio-aortiques (14 cas) sont des lésions voisines traduisant l'existence d'une anomalie de l'union de la média aortique à la base du coeur,atteignant le plus souvent le sinus (coronaire) droit, plus rarement le sinus (non coronaire) postérieur, exceptionnellement le sinus gauche.

- Il existe deux variétés d'anévrysme : type I caractérisé par la saillie du sac anévrysmal dans une cavité cardiaque, presque toujours ventricule ou oreillette droite; type II caractérisé par le cheminement du sac à l'intérieur d'une paroi cardiaque, habituellement septum inter-auriculaire ou inter-ventriculaire.

Ces deux types de lésions sont susceptibles de donner lieu à une communication aorto-cardiaque congénitale en cas de fistule, acquise par rupture du sac dans les anévrysmes. Cette communication s'établit dans la quasi totalité des cas entre l'aorte et le coeur droit, oreillette en cas de lésion du sinus postérieur, ventricule et plus rarement oreillette en cas d'atteinte du sinus droit.

L'association à une communication inter-ventriculaire s'observe dans environ 1/3 des cas d'anévrysmes ou de fistules du sinus droit.

Tandis que l'anévrysme non rompu, habituellement dépourvu de signes qui lui soient propres n'est en pratique découvert qu'accidentellement, le diagnostic d'anévrysme rompu repose sur la perception d'un double souffle ou d'un souffle continu bas situé au bord

gauche du sternum, une insuffisance cardiaque sévère, un syndrome d'insuffisance aortique apparus brusquement parfois à la suite d'un syndrome de rupture qu'il y ait ou non des antécédents de souffle connu depuis l'enfance. Le diagnostic de fistule doit être évoqué devant un souffle continu bas situé souvent bien toléré.

Parmi les examens complémentaires deux ont une place primordiale : le cathétérisme droit qui met en évidence l'enrichissement en oxygène dans l'O.D. ou le V.D. et permet d'enregistrer dans l'une ou l'autre des cavités un souffle continu, par phonographie intracardiaque, le cathétérisme aortique rétrograde qui permet de franchir la communication, ou de la mettre en évidence par l'aortographie sélective et les injections de colorants.

Le traitement est chirurgical : l'intervention pratiquée sous circulation extra-corporelle avec ou sans hypothermie profonde permet la suture de l'orifice et la réparation d'une C.I.V. éventuellement associée et en règle méconnue.

Vu, le Président de thèse :

Professeur : J. LENEGRE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur : L. BINET

Vu et permis d'imprimer:

Le Recteur de l'Académie de Paris :

J..ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

1 - ABRAMS H.L. and KAPLAN H.S.

Angio-cardiographic interpretation in congenital heart disease
Charles Thomas Publisher. Springfield, Illinois, U.S.A. 1956 - pp. 220-221.

2 - ARIAS C.A. et BAUDINO C.

Aneuvrisma congenita de un seno de Valsava ruptura en cavidades derechas.
Rev. Argent. Card. 19 - 72 - 1952.

3 - BADMAERA V.V.

Development of septic endocarditis lenta in congenital aneurysm of the sinus of Valsalva.
Arkh. Pat. Moskva - 20 - 66 - 1958.

4 - BASABE H. - HOJMAN D. and ROSEMBILT E.

Bicuspid aortica y aneurism ma del seno de Valsava fistulizado en auricula derecha gangrena embolica del pie izquierdo.
Rev. Asoc. Med. Argent. 68 - 173 - 1954.

5 - BIGELOW W.G. and BARNES W.T.

Ruptured aneuvrysm of aortic sinus.
Ann. Surg. 150 - 117 - 1959.

6 - BOCCARA A.

La rupture des anévrysmes du sinus de Valsava dans les cavités cardiaques droites. Thèse Paris, 1959.

7 - BOSHER L.H.

Discussion suivant l'article de Sawyers et all.
Surgery 41 - 41 - 1957.

8 - BRAUNWALD E. and CORNELL W.P.

A simplified technique for the detestion of patent ductus arteriosus and of other left to right shunts originating from the aorta. Circulation 23 - 279 - 1961.

9 - BREST A.N. - NICHOLS H.T. and URICCHIO J.F.

Congenital cardio-aortic fistula
Arch. Int. Med. 105 - 298 - 1960.

10 - BRETON A. - DUPUIS C. et DU BOIS R.

Un cas d'anévrysme du sinus de Valsava. Manifestation cardiaque d'une maladie de Marfan.
Pédiatrie 14 - 409 - 1959.

11 - BROFMAN B.L. and ELDER J.C.

Cardioaortic fistula. Temporary circulatory occlusion as an aid in diagnosis
Circulation 16 - 77 - 1957.

12 - BRONK T.T. - MC DERMID W.J. RODBARDS

An aortic right ventricular fistula of more than eighteen months duration : an approach to dynamics.
Circulation 20 - 1128 - 1959.

13 - BROWN R.C. and BURNETT J.D.

Anomalous chanel between aorta and right ventricle. Report of a case.
Pediatrics 3 - 597 - 1949

14 - BROWN J.W. - HEATH D. and WHITAKER W.

Cardioaortic fistula : A case diagnosed during life and treated surgically.
Circulation 12 - 819 - 1955.

15 - BURCHELL H.B.

Unusual forms of heart diseases.
Circulation 10 - 574 - 1954.

16 - BURCHELL H.B. and EDWARDS J.E.

Aortic sinus of Valsalva with communication into the right ventricle and associated ventricular septal defects.
Proc. Staff. Meet. Mayo Clinic. 26 - 336 - 1951.

17 - BUZZI A.

Evaluation of a precordial continuous murmur. Rupture of aneurysm of sinus of Valsava into the right ventricle.
Amer. J. Cardiol. 4 - 550 - 1959.

18 - CATTIN C.

Les anévrysmes des sinus de Valsava. A propos d'une observation anatomo-clinique.
Thèse Paris nº 687 - 1958.

19 - COOLEY D.A.

Discussion suivant l'article de Sawyers et all. (90)

20 - COSYNS J. - BRASSEUR L. - KREMER R. - MEERSSEMAN F. et LAVENNE F.

Un cas de rupture d'anévrysme du sinus de Valsava dans le V.D.
Acta Cardiol. 15 - 607 - 1960.

21 - DANARAJ T.J.

Ventricular septal defect simulating patent ductus arteriosus.
British Heart J. 18 - 279 - 1956.

22 - DAVIDSEN H.G. - FABRICIUS J. et HUSFELDT E.

Five cases of congenital aneuvrysm of the aortic sinuses (of Valsava) and notes on the prognosis.
Acta Med. Scandin. 160 - 455 - 1958.

23 - DAVIDSEN H.G. - PETERSON O. and THOMSEN G.

Roentgenologic findings in five cases of congenital aneuvrysm of the aortic sinuses (sinuses of Valsava).
Acta Radiologica 49 - 205 - 1958.

24 - DAVIS C.Jr - FELL E.H. - GASUL B.M. and DILLON R.

Congenital vascular lesions imitating the patent ductus.
AMA Arch. Surg. 72 - 838 - 1956.

25 - DUBILIER W.H. - TAYLOR T.L. and STEINBERG I.

Aortic sinus aneuvrysm associated with coarctation of the aorta.
Am. J. Roentgen 73 - 10 - 1955.

26 - DUBOST Ch. BLONDEAU Ph. et PIWNICA A.

Rupture des anévrysmes des sinus de Valsava dans les cavités cardiaques.
Journal de Chirurgie 75 - 539 - 1958.

27 - EDWARDS J.E. and BURCHELL H.B.

Specimen exhibiting the essential lesion in aneurysm of the aortic sinus.
Proc. Staff meet Mayo Clinic 31 - 407 - 1956.

Ventricular mural defect simulating second chamber cardiac.
British Heart J. 18 - 275 - 1956.

Five cases of congenital aneurysm of the aortic sinuses
(of Valsalva) and notes on the pathogenesis.
Acta Med. Scandin. 150 - 465 - 1954.

Cardiovascular findings in five cases of congenital aneurysms of the aortic sinuses (sinuses of Valsalva).
Acta Medicinica 40 - 203 - 1956.

and BIRCHMELL K.B.

Mechanism underlying the essential fusion in aneurysm of the aortic sinus.
Brit. Heart Med Rep. Clinic 31 - 407 - 1956.

28 - EDWARDS J.E. and BURCHELL H.B.

The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart including aortic sinus aneurysms.
Thorax. 12 - 125 - 1957.

29 - EDWARDS J.E. - BECU L.M. and BURCHELL H.B.

Aneurysms of the aortic sinuses : anatomic, pathologic, clinical and physiologic studies in four cases, in three of which rupture occured.
Circulation 12 - 700 - 1955.

30 - EVANS J.W. - HARRIS T.R. and BRODY D.A.

Ruptured aortic sinus aneurysms. Case report with review of clinical features.
Amer. Heart. J. 61 - 408 - 1961.

30 bis - FAIVRE G.- CHALNOT P. - GROSDIDIER J. - GILGENKRANTZ J.M. - CHERRIER F. - FRISCH R. et LEFEVRE R.

Anévrysme du sinus de Valsava rompu dans l'oreillette droite. Correction chirurgicale.
Arc. Mal. Coeur 55 - 84 - 1962.

31 - FALHOT W. and THOMSEN G.

Congenital aneurysm of the right sinus of Valsava diagnosed by aortography.
Circulation 8 - 549 - 1953.

32 - FELDMAN L. - FRIEDLANDER J. - DILLON R. and WALLYN R.

Aneurysm of right sinus of Valsava with rupture into right atrium and into the right ventricle.
Am. Heart. J. 51 - 314 - 1956.

33 - FOWLER R.E.L. and BEVIL H.H.

Aneurysm of sinus of Valsalva.
Pediatrics 8 - 340 - 1951.

34 - GIBBON J.H.

In discussion suivant la communication de Bahnson et Nelson.
Ann. Surg. 144 - 528 - 1956.

35 - GIBBS N.M. and HARRIS E.L.

Aortic sinus aneurysms.
British Heart 23 - 131 - 1961.

36 - GLENN F. - STEWART H. - ENGLE M.A. - LUKAS D.S. - ARTUSIO J. - STEINBERG I.S. and HOLSWADE G.R.

Coarctation of aorta complicated by bacterial endocarditis and an aneurysm of the sinus of Valsava.
Circulation 17 - 432 - 1958.

37 - GOETZ A.A. and GRAHAM W.H.

Aneurysm of the sinus of Valsalva associated with coarctation.
Radiology 67 - 416 - 1956.

38 - GOTT V.L. - GONZALEZ J.L. - ZUNDI M.N. - VARCO R.L. and LILLIHEI C.W.

Retrograde perfusion of the coronary sinus for direct vision aortic surgery.
Surg. Gyn. and Obs. 104 - 319 - 1957.

39 - HALL B. and PICKARD S.D.

Unsuspected rupture of aortic sinus aneurysm into the right atrium. Associated coarctation of aorta, bicuspid aortic valve, aortic stenosis and bacterial endocarditis.
Amer. J. Cardiol. 3 - 404 - 1959.

40 - HARRIS E.J.

Aneurysms of the sinus of Valsalva.
Am. J. Roentg. 76 - 767 - 1956.

41 - HEINER D.C. - HARA M. and WHITE H.J.

Cardioaortic fistulas and sinus of Valsalva aneurysms in infancy (a report of an aortic left atrial communication indistinguishable from a ruptured aneurysm of the aortic sinus).
Pediatrics 27 - 415 - 1961.

42 - HERRMANN G.R. and SCHOFIELD N.D.

The syndrom of rupture of aortic root of sinus of Valsalva into the right atrium.
Am. Heart J. 34 - 87 - 1947.

43 - HERSON R.N. and SYMONS M.

Ruptured congenital aneurysm of the posterior sinus of Valsalva.
Brit. Heart J. 8 - 125 - 1946.

44 - HUEBER E.F. and MAYER E.

Uber eine Klinisch diagnostizierten Falleines aneurysma des sinus Valsalva.
Ztschr. Kreislaufforsch - 42 - 905 - 1953.

45 - HUSFELDT E. and DAVIDSEN H.G.

Surgical treatment of congenital aneurysm of sinus Valsalvae.
Acta Chir. Scandinav. 111 - 280 - 1956.

46 - ISHIHARA T.

J. Jap. Soc. Int. Med. 44 - 319 - 1955 - Cité par Kuzuya et coll. (59).

47 - JICK H.- KASARJIAN J. and BARSKY M.

Rupture of aneurysm of aortic sinus of Valsalva associated with acute bacterial endocarditis.
Circulation 19 - 745 - 1959.

48 - JOHNSON J.

Discussion suivant l'article de Sawyers et coll.
Surgery 41 - 40 - 1957.

49 - JONES M.A. and LANGLEY F.A.

Aortic sinus aneurysms.
Brit. Heart.J. 11 - 325 - 1949.

50 - KAHN F.H. - PEARCE M.L. and BORUN E.R.

Aneurysm of two aortic sinuses
Arch. Int. Med. 100 - 126 - 1957.

51 - KAWASAKI I.A. and BENENSON A.S.

Rupture of an aneurysm of a sinus of Valsalva into the right auricle.
Ann. Int. Med. 25 - 150 - 1946.

52 - KAWASAKI I.A. and SCHULTZ F.B.

Aneurysm of a sinus of Valsalva with rupture into right Auricle.
Am. Heart. J. 41 - 149 - 1951.

53 - KAY J.H. - ANDERSON R.M. - LEWIS R.R. and REINBERG M.

Successful repair of sinus of Valsalva left atrial fistula
Circulation 20 - 427 - 1959.

54 - KIEFFER S.A. and WINCHELL P.

Congenital aneurysms of aortic sinuses with cardioaortic fistula.
Disease of chest -, 38 - 79 - 1960.

55 - KING F.H.

The use of cardiac catheterization and angiocardiography in the diagnosis of congenital cardiac lesions.
New-York State J. Med. 49 - 1713 - 1949.

56 - KJELLBERG S.R. - MANNHEIMER E. - RUDHE U. and JONSSON B.

Diagnosis of congenital heart disease.
The year book publishers. Chicago 1954 - pp. 442-447.

57 - KOBAYASHI T. and SHIBA M.

Respiration and circulation - 2 - 298 - 1954.
Cités par Kuzuya et coll (59).

58 - KUCSKO L.

Uber die formale und kausale genese der sogenannten idiopatischen anevrysmen der sinus Valsalva aortae.
Wien. Klin. Wschr. 65 - 826 - 1953.

59 - KUZUYA T. - TANABE H.- KURIHARA H. and KURAMOTO K.

A case of sinus of Valsalva - Right ventricular fistula successfully repaired by surgery.
Japan Heart J. 1 - 239 - 1960.

60 - LEE E.B. - KRIEGER O.J. and LEE N.K.

Congenital aneurysm of the non coronary sinus of Valsalva leading to complete heart block.
Ann. Int. Med. 45 - 525 - 1956.

61 - LEVI G. et ZORZI M.

Etude anatomo-clinique de deux cas d'anévrysme communicant aorto-ventriculaire droit (anévrysmes du sinus de Valsalva).
Cardiologia - 15 - 1 - 1950.

62 - LIAN C. - FACQUET J. - SIGUIER P. et GORIN R.

Les anévrysmes congénitaux des sinus de Valsalva.
Arch. mal. coeur - 37 - 108 - 1944.

63 - LILLIHEI C.W. - STANLEY P/ and VARCO R.L.

Surgical treatment of ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva.
Ann. Surg. 146 - 459 - 1957.

64 - LIN T.K. - CROCKETT J.E. and DIMOND E.G.

Ruptured congenital aneurysm of the sinus of Valsalva.
Amer. Heart J. - 51 - 445 - 1956.

Conceptual anonymous of the non coronary sinus of Valsalva
Zooming to complete heart block.
Ann. Int. Med. 63 - 343 - 1950.

- DAVI T. et NORRI M.

Etude anatomo-clinique de deux cas d'anévrysme commu-
niquant aux cavités droites (anévrysmes du sinus de
Valsalva).
Cardiologia - 12 - 1 - 1950.

65 - LIN T.K. - DIEHL A.M. - WALKER J.W. - HALL T.N. and PEETE D.C.

Unruptured congenital aortic sinus aneurysm with aneurysmal dilatation of the aorta and aortic regurgitation without arachnodactyl.
Amer. Heart. J. 55 - 463 - 1958.

66 - LIPPSCHUTZ E.J. and WOOD L.W.

Rupture of an aneurysm of the sinus of Valsalva.
Amer. J. Med. 28 - 859 - 1960.

66 bis - LONDON S.B. and LONDON R.E.

Production of aortic regurgitation by unperforated aneurysm of the sinus of Valsalva.
Circulation - 24 - 1403 - 1961.

67 - Mc GOON D.C. - EDWARDS J.E. and KIRKLIN J.W.

Surgical treatment of ruptured aneurysm of aortic sinus.
Ann. Surg. 147 - 387 - 1958.

68 - Mc LAREN J.R. and BAYLIN G.J.

Two cases of aneurysms of the sinus of Valsalva with interesting roentgen changes.
Radiology 70 - 362 - 1958.

69 - MAYNARD R.M. and THOMPSON C.W.

Congenital aneurysm of an aortic sinus
Arch.Path. 45 - 65 - 1948.

70 - MICHAUD P. - PONT M. - SAUBIER E. - VIARD H. et TERMET H.

Les shunts gauche-droit par rupture d'anévrysme de sinus de Valsalva. A propos d'un cas rompu dans l'oreillette droite opéré sous circulation extra-corporelle.
Ann. Chir. 15 - n° 1 - 2 - 1961.

71 - MORGAN E.H. and BURCHELL H.B.

Ventricular septal defect simulating patent ductus arteriosus.
Proc. Staff. meet Mayo - Clinic. 25 - 69 - 1950.

72 - MORROW A.G. - BAKER R.R. - HANSON H.E. and MATTINGLY T.W.

Successful surgical repair of a ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva.
Circulation 16 - 533 - 1957.

73 - MOSES M.F.

Aortic aneurysm associated with arachnodactily.
Brit. Med. J. 2 - 81 - 1957.

74 - MOUQUIN M. - DUBOST Ch. MAURICE P. et HATT P.Y.

Rupture des anévrysmes du sinus de Valsalva. A propos d'un cas opéré sous circulation extra-corporelle.
Arch. Mal. Coeur - 51 - 935 - 1958.

75 - MUNTINGHE O.G.

Aneurysma sinus Valsalvae posterioris aortae perforatum in atrio dextro cordis.

Ned. Tschr. Geneesk - 100 - 3891 - 1956.

76 - NEILL C. and MOUNSEY P.

Auscultation in patent ductus arteriosus with a description of two fistulae simulating patent ductus.
Brits. Heart. J. - 20 - 61 - 1958.

77 - OGURO C.

Jap. Circulation - 20 - - 589 - 1957 - Cité par Kuzuya et coll. (59).

78 - ORAM S. and EAST T.

Rupture of aneurysm of aortic sinus (of Valsalva) into the right side of the heart.
Brit. Heart J. 17 - 541 - 1955.

79 - PAUL A.T.S. - SOMASUNDERAM K. and JAYERWARDENE F.L.W.

Two cases of aortico-ventricular fistulae.
Brit. Heart J. - 23 - 203 - 1961.

80 - PELTZER F. und PIROTH M.

Zur Klinik und pathologie der idiopatischen aneurysmen des sinus Valsalva.
Zschr. Kreislaufforsch - 48 - 475 - 1959.

81 - PERNOT C. - METZ J. - STREIFF F. et SIMON A.

Anévrysme congénital du sinus de Valsalva perforé dans le ventricule droit.
Rev. Med. Nancy - 83 - 1125 - 1958.

82 - PHILIPSON J. and SALTZMAN G.F.

Communication between the anterior aortic sinus and the right ventricle diagnosed by thoracic aortography.
Acta Radiol. 51 - 283 - 1959.

83 - PIETRAFESA E.R. - LABOURT F.E. - TEMPONE N.D. et CASA GRANDE P.L
Rev. Argent. cardiol. 20 - 373 - 1953.

84 - PLEE A. Les anévrysmes du sinus de Valsalva rompus dans les cavités cardiaques droites.
Thèse Paris, nº 74 - 1959.

85 - RAMAGE J.H. - AITKEN G.J. and CALDER E.

a - Aneurysm of the sinus of Valsalva with rupture into the right ventricle report of a case.
Glasgow med. J. - 30 - 185 - 1949.

86 - b - Aneurysm of the sinus of Valsalva with rupture into the right ventricle. Further observations on a case with post-mortem report.
Ibid. 31 - 191 - 1950.

87 - RICCI G.

Gli aneurismi dei seni di Valsalva.
Arch. "de Vecchi" anat. path. 17 - 177 - 1951.

88 - ROSSALL R.E. and FRASER R.S.

Ruptured sinus of Valsalva aneurysm. Clinical features.
Amer. J. Cardiol. 6 - 1094 - 1960.

89 - SARROUY Ch. - HOUEL J. et MORAND Ph.

Une fistule congénitale entre aorte et ventricule droit. Cure chirurgicale sous circulation extracorporelle.
Presse Méd. 68 - 489 - 1960.

90 - SAWYERS J.L. - ADAMS J.E. and SCOTT H.W.

A method of surgical repair for ruptured aortic sinus aneurysms with aortic-atrial fistula.
South. Med. J. - 50 - 1075 - 1957.

91 - SAWYERS J.L. - ADAMS J.E. and SCOTT H.W.

Surgical treatment for aneurysms of aortic sinuses with aortic sinuses with aorticoatrial fistula. Experimental and clinical study.
Surgery 41 - 26 - 1957.

92 - SCHLICH G.

A proposito de due casi de aneurismi dei seni aortici di Valsalva.
Arch. Ital. Anat. Ist. pat. 31 - 190 - 1957.

93 - SEGAL E.L. - BROADBENT J.C. and EDWARDS J.E.

Cardioaortic fistulas complicating bacterial endocarditis in a case of calcific aortic stenosis.
Proc. Staff meet Mayo Clinic - 33 - 209 - 1958.

94 - SEMLER H.J. and BRANDENBURG R.O.

Demonstration of site of rupture of aortic sinus aneurysm
Proc. Staff meet Mayo Clinic - 33 - 604 - 1958.

95 - SHIBUYA M. - ISHII S. - YAMAGUCHI S. and KANAI M.

Respiration and circulation - 7 - 509 - 1959.
Cités par Kuzuya et coll (59).

96 - STEINBERG I.

Dilatation of the aortic sinuses in the Marfan syndrome Roentgen findings in five new cases.
Amer. J. Roentgen - 83 - 302 - 1960.

97 - STEINBERG I. and FINBY N.

a - Congenital right aortic sinus aneurysm associated with coarctation of the aorta : ante mortem report of a case.
New England J. Med. 253 - 549 - 1955.

b - Aneurysm of the aortic sinuses with pseudocoarctation of the aorta.
Brit. Heart J. 18 - 85 - 1956.

c - Clinical manifestations of the unperforated aortic sinus aneurysm.
Circulation - 14 - 115 - 1956.

d - Roentgen manifestations of unperforated aortic sinus aneurysms. Report of three new cases.
Am. J. Roentgen - 77 - 263 - 1957.

98 - STEINBERG I. and GELLER W.

Aneurysmal dilatation of aortic sinuses in arachnodactyly diagnosis during life in three cases.
Ann. Int. Méd. 43 - 120 - 1955.

99 - STEINBERG I. - MANGIARDI J.L. - NOBLE W.J.

Aneurysmal dilatation of the aortic sinuses in Marfan's syndrome; angiocardiographic and cardiac catheterization studies in identical twins.
Circulation - 16 - 368 - 1957.

100 - STEINBERG I. and SAMMONS B.F.

Aneurysmal dilatation of aortic sinuses in coarctation of aorta : report of two new cases with review of the litterature.
Ann. Int. Med. - 49 - 922 - 1958.

101 - SUGIE S. et al.

Respiration and circulation - 3 - 270 - 1955 - cités in 5

102 - SUGIURA M. et al. J. Jap. Soc. Int.Med.45-653 - 1956 - cités in 5

103 - SWAN H.J.C. and WOOD E.H.

Localization of left to right shunts in symposium on diagnostic applications of indicator-dilution technics Proc. Staff meet Mayo Clinic - 32 - 486 - 1957.

104 - TASAKA S. - YOSHITOSHI Y. - SEKI K. - KOIDE K. - OGALA E. and NAKAMURA K.

Congenital aneurysm of the right coronary sinus of Valsalva with rupture into the left ventricle.
Japan Heart J. - 1 - 106 - 1960.

105 - TAUSSIG H.

Congenital malformations of the heart.
The commonwealth fund. New-York - 1947 - pp. 418-427.

106 - TENCZAR F.J. - JOHANSMANN R.J. and KAUFMAN J.

Ruptured congenital aneurysm of the aortic sinus of Valsalva. Report of a case with bacterial endocarditis due to hemophilus para-influenzae.
Arch. Path. 52 - 552 - 1951.

107 - TRAFFELET F.

Grosses nicht rupturiertes aneurysma des rechten sinus Valsalvae mit rechtsseitiger coronar stenose.
Schweiz med. Wschr. 87 - 643 - 1957.

108 - TUNG H.L. and LIEBOW A.A.

MArfan's syndrome. Observations at necropsy : with special references to medianecrosis of great vessels.
Lab. Invest. 1 - 382 - 1952.

109 - VENNING G.R.

Aneurysm of the sinuses of Valsalva.
Amer. Heart J. 42 - 57 - 1951.

110 - WARTHEN R.O.

Congenital aneurysm of the right anterior sinus of Valsalva (interventricular aneurysm) with spontaneous rupture into left ventricle.
Am. Heart J. - 37 - 975 - 1949.

111 - WEAVER W.F. - EDWARDS J.E. - BRANDENBURG R.O.

Idiopathic dilatation of the aorta with aortic valvular insufficiency; a possible forme fruste of Marfan's syndrome.
Proc. Staff. meet Mayo Clinic - 34 - 518 - 1959.

112 - WEISS L.

Rupture of an aneurysm of the right aortic sinus of Valsalva.
British Heart.J. 19 - 138 - 1957.

113 - WIGLE E.D. - Mc. KELVEY A.D. - BIGELOW W.G.

Ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva.
Canad. m. ass. J. 79 - 837 - 1958.

114 - WINCHELL P. and BASHOUR F.

Ventricular septal defect with aortic incompetence simulating patent ductus arteriosus.
Am. J. Med. 20 - 361 - 1956.

115 - WINFIELD M.E.

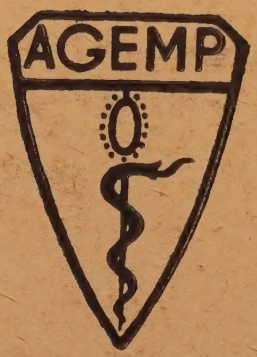
Rupture of an aneurysm of the posterior sinus of Valsalva into the right atrium.
Am. J. Cardiol. 3 - 688 - 1959.

116 - ZENKER R. und HEISS W.

Ventrikelseptum defekt mit sinus Valsalva aneurysma.
Langenbeck Arch. Klin. Chir. 295 - 683 - 1960.

Travail de la clinique médicale de l'Hôpital Boucicaut (Professeur : J. LENEGRE) et du laboratoire de recherches cardiologiques de l'association Claude Bernard (Docteur L. SCEBAT), Hôpital Boucicaut, 78, rue de la Convention, Paris, 15ème.

Travail de la clinique médicale de l'Hôpital Bonsecours (Professeur : J. LENEGRE) et du laboratoire de recherches cardiologiques de l'Association Claude Bernard (Docteur L. SCHMAT), Hôpital Bonsecours, 78, rue de la Convention, Paris, 15ème.



AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V•
Téléphone : ODÉon 58-9[illegible]